



Ist die
„SPASTISCHE SPINALPARALYSE“
eine Krankheit sui generis?

Inaugural-Dissertation

verfasst und

der medizinischen Facultät

der

Ruprecht-Karls-Universität in Heidelberg

zur

Erlangung der Doctorwürde

vorgelegt von

Adolf Schüle

Arzt

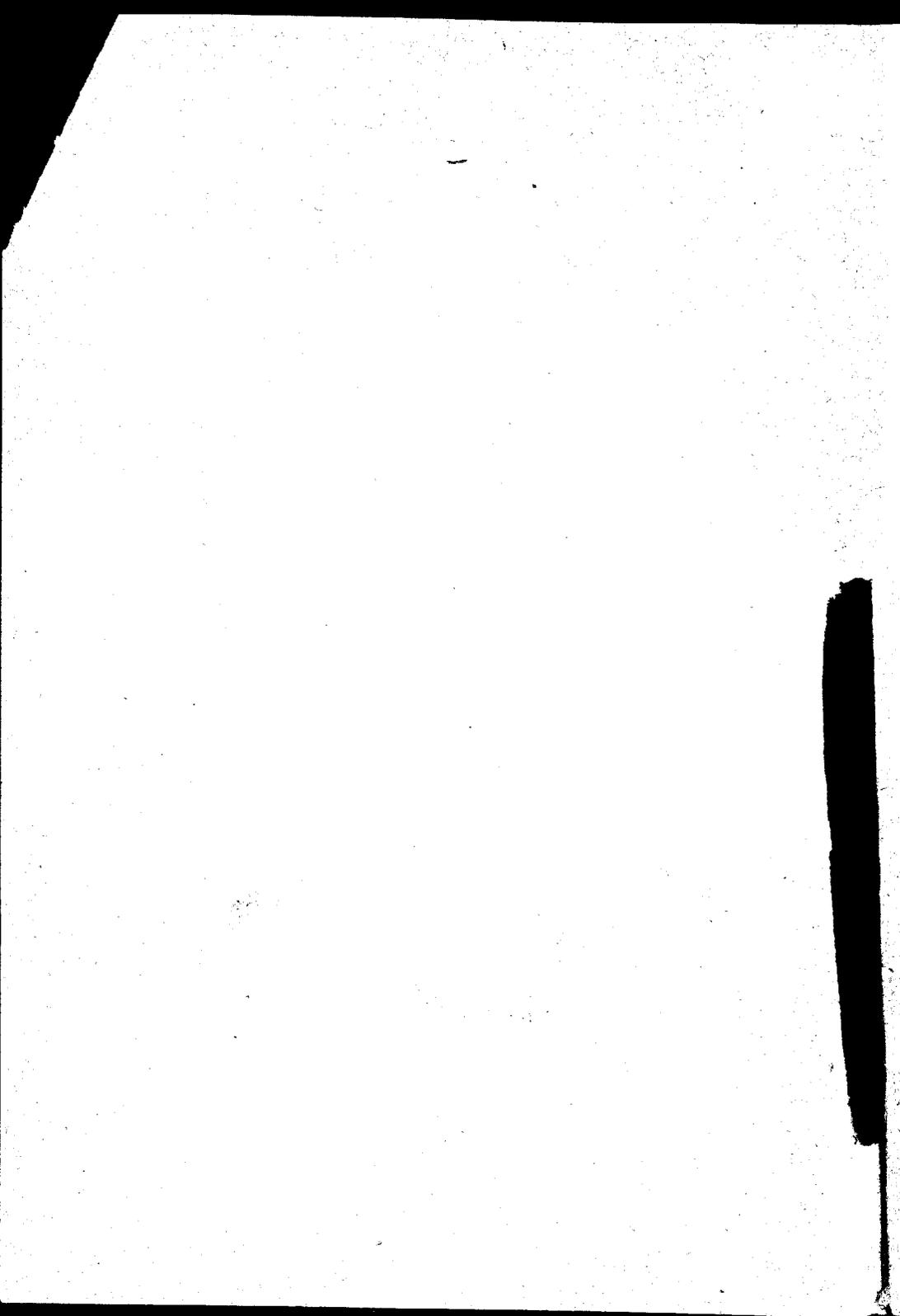
aus Iltenau.



STRASSBURG i. E.

Buchdruckerei C. Gøeller, Magdalengasse 20.

1891.



Ist die
„SPASTISCHE SPINALPARALYSE“
eine Krankheit sui generis?

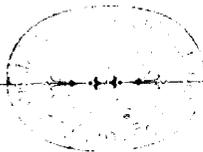
Inaugural-Dissertation
verfasst und
der medicinischen Facultät
der
Ruprecht-Karls-Universität in Heidelberg
zur
Erlangung der Doctorwürde

vorgelegt von

Adolf Schüle

Arzt

aus Illenau.



STRASSBURG i. E.
Buchdruckerei C. Göeller, Magdalengasse 20.
1891.

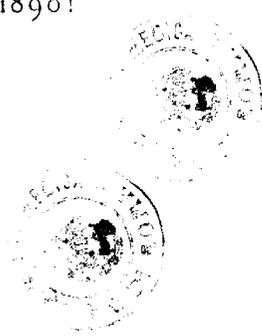
Dekan: Prof. ERB.

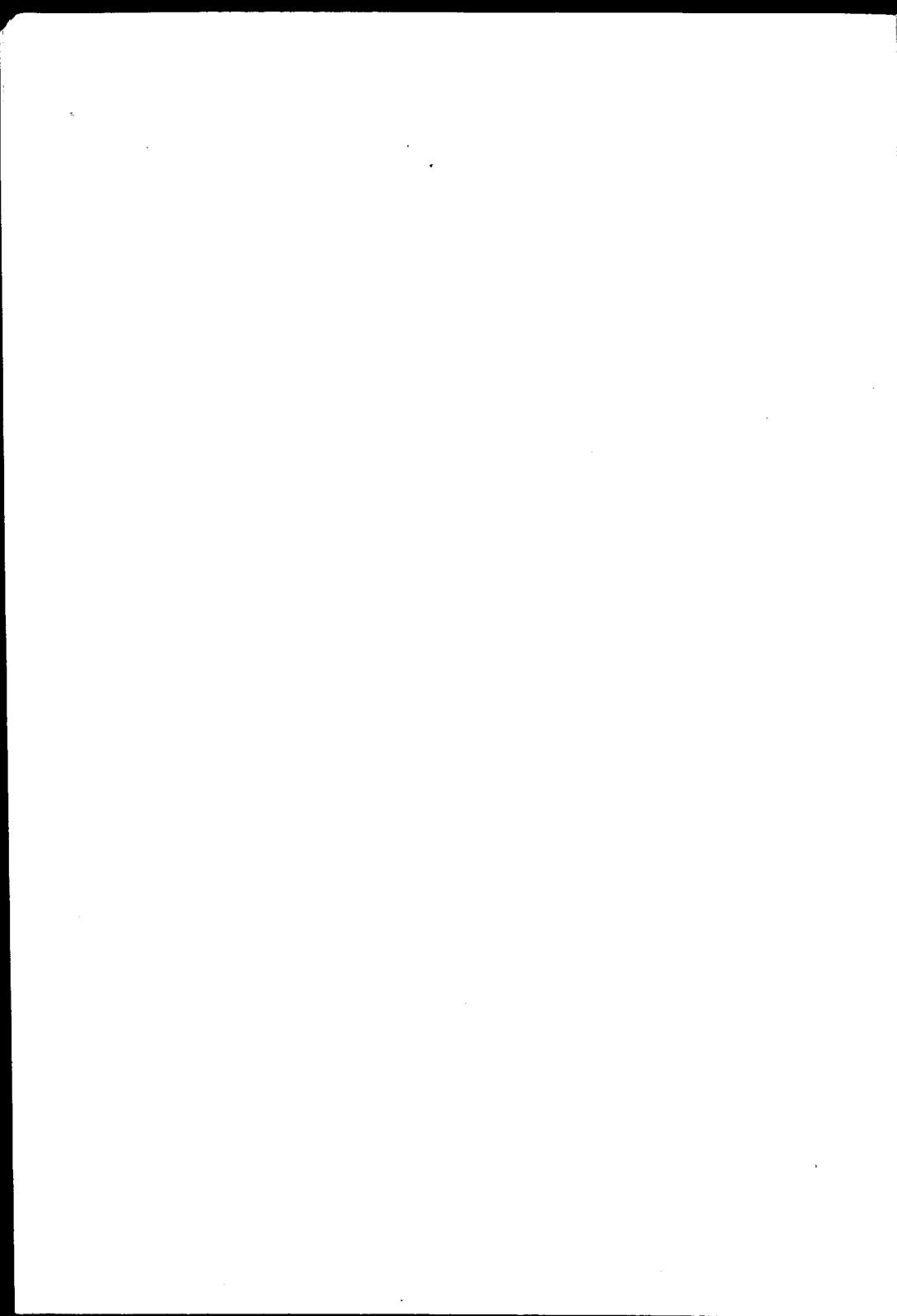
Referent: Prof. ERB.

MEINEN ELTERN

GEWIDMET

ZUM 26. SEPTEMBER 1890!





Die Kenntniss der spastischen Spinalparalyse ist Allgemeingut der Neurologie seit dem Jahre 1875, als Erb seine Mittheilungen „über einen wenig gekannten spinalen Symptomenkomplex“¹⁾ veröffentlichte. Diesem Aufsätze folgte im Jahre 1877 eine umfangreichere Besprechung der Krankheit²⁾, in welcher ein vollständiges und erschöpfendes Bild derselben gegeben und durch mehrere klinische Beobachtungen illustriert wurde. Seit dieser Zeit hat die Lehre von der „spastischen Spinalparalyse“ nicht aufgehört, das Interesse der Neurologen in hohem Grade zu erregen: es erhoben sich allseits Stimmen, theils im Sinne der in den Erb'schen Abhandlungen ausgesprochenen Ansichten, theils im entgegengesetzten, vorwiegend klinische Beobachtungen (weniger anatomische Befunde) wurden veröffentlicht, sodass die diesbezügliche Literatur in den seither verflossenen 15 Jahren schon eine recht beträchtliche geworden ist.

Auf Grund derselben möchten wir es im folgenden versuchen, derjenigen Frage näher zu treten, welche, wohl von allen am meisten ventilirt, stets an der Spitze der Diskussionen gestanden hat, nämlich:

1) Berliner Kl. Wochenschrift 1875.

2) Virchows Archiv, Bd. 70.

Haben wir es bei der „spastischen Spinalparalyse“ Erb's bloß mit einem Symptomenkomplexe zu thun, oder mit einer wirklichen Krankheit „sui generis“?

Wenn man, ganz allgemein gesprochen, untersuchen soll, ob es sich bei einer Affektion, die *klinisch* als Krankheit figurirt, um eine Krankheit „sui generis“ handelt, so heisst dies soviel, als feststellen:

- 1) Ob wir es in der That mit einem festbegrenzten, eindeutigen klinischen Krankheitsbilde zu thun haben, welches auf Grund gewisser, theils positiver theils negativer, Symptome als solches diagnostizirt und von andern ähnlichen Affektionen differentialdiagnostisch genau unterschieden werden kann,
- 2) Ob sich zu diesen äussern Erscheinungen auch eine bestimmte pathol.-anatomische Affektion auffinden lässt, von welcher wir gemäss unserer physiologischen und pathologischen Erfahrungen anzunehmen berechtigt sind, dass sie es ist, welche die klinischen Symptome hervorruft.

Können diese zwei Fragen in bejahendem Sinne entschieden werden, so ist damit die Affektion als Krankheit „sui generis“ charakterisirt.

Dem entsprechend wird unsere Untersuchung in zwei Abteilungen zerfallen: die eine wird das klinische Krankheitsbild der spastischen Spinalparalyse, die andere die einschlägigen pathol. anatomischen Befunde zu behandeln haben.

A. Klinisch characterisirt sich die spastische Spinalparalyse „durch eine allmählich zunehmende, gewöhnlich von unten nach oben langsam fortschreitende Parese und Paralyse mit Muskelspannungen, Reflexcontractionen und Kontrakturen, mit auffallend gesteigerten Sehnenreflexen bei völligem oder nahezu

völligem Fehlen aller Sensibilitäts- und trophischen Störungen, jeder Blasen- und Geschlechtsschwäche und aller Hirnstörungen“ (Erb¹).

B. Als pathol. anatomisches Substrat dieses Krankheitsbildes bezeichnet Erb²) (und mit ihm Charcot, Berger u. a.) eine Sklerose der Seitenstränge und zwar des hintern Abschnittes derselben.

A.

Das klinische Bild der spastischen Spinalparalyse.

Bei einer Beurteilung und kritischen Sichtung der unter dem Namen „spastischen Spinallähmung“ (Paralysis spinalis spastica. Tabes dorsal spasmodique. Lateralsklerose, Spastic spinal paraplegia) mitgeteilten Krankheitsfälle scheint es uns im Interesse der Klarheit entschieden angebracht, ausschliesslich die klassische Definition Erb's als massgebenden und leitenden Gesichtspunkt anzunehmen. In der That ist dieselbe auch so klar und eindeutig, dass alle Modificationen und Zusätze, wie sie von verschiedenen Autoren gemacht wurden, das Verständniss eher erschweren als erleichtern. Darnach zeigt es sich bei der Durchsicht der Literatur, dass eine grosse Anzahl von Krankengeschichten unter die Rubrik „spastische Spinalparalyse“ subsumirt worden ist, welche entschieden nicht dazu gehören

¹) Handbuch der Krankheiten des Nervensystems, I. 2. Hälfte, S. 630.

²) ibidem.

dürften. Solche Fälle finden sich, teilweise neben andern brauchbaren, bei Anfrecht¹⁾ (mit Sektionsbefund), O. Berger²⁾, Cahen³⁾ (mit Sektion), Charon⁴⁾, Bompard⁵⁾, S. Gee⁶⁾, Hadden⁷⁾, Naef⁸⁾, Pollack⁹⁾, Mader¹⁰⁾, Friedenreich¹¹⁾, J. Ross¹²⁾, Rupprecht¹³⁾, Rotch¹⁴⁾, Russel¹⁵⁾, Richter¹⁶⁾, M. Sympson¹⁷⁾, Westphal¹⁸⁾, Wolters¹⁹⁾, Zunker²⁰⁾, Popoff²¹⁾ (mit Sektion), Caizuergues²²⁾.

Es würde hier zu weit führen, auch ohne sonderliches Interesse sein, dieselben alle einzeln mitzuteilen. Es mussten eben alle diejenigen ausgeschieden werden,

1) Deutsche med. Wochenschrift 1880.

2) Deutsche Zeitschrift für pract. Medizin 1877 u. Deutsche Zeitschrift für klinische Medizin 1876.

3) I.-Diss. Berlin 1881.

4) Presse méd. belge 1885.

5) Gazette des hôpitaux 1886.

6) S. Bartholom. hosp. rep. XIII.

7) Brain 1883.

8) I.-D. Zürich 1885.

9) Berl. Klin. Wochenschrift 1880.

10) Wiener med. Presse 1879 u. Wiener med. Blätter 1883.

11) referirt im Centralblatt f. Nervenheilkunde u. Psychiatrie 1880.

12) Brain V.

13) Volkmann: Sammlung klin. Vorträge Nro. 198.

14) Boston med. & surg. 1879.

15) Medical Times 1880.

16) Arch. f. klin. Medizin 17.

17) Brain 1883.

18) Charité-Annalen 1876.

19) I.-Diss. Bonn.

20) Charité-Annalen 1879.

21) Archive de Neurologie 1885.

22) Montpellier médicale 1879.

welche cerebrale Störungen aufwiesen, bei denen ausgesprochene Inkontinenz der Blase oder des Rektum, Geschlechtsschwäche erheblicher Art, Atrophieen, objektive Sensibilitätsstörungen und lancinirende Schmerzen bestanden.

Ebenso solche mit fehlenden Sehnenreflexen, mit Ataxie, Intentionszittern, Romberg'schem Symptom, Traumen der Wirbelsäule, elektrischer Entartungsreaktion *).

Eine Durchsicht der Literatur zeigt bald, wie vorsichtig man bei der Diagnose der „spastischen Spinalparalyse“ sein muss. Bald ist es das Fehlen eines wichtigen Symptoms, bald der spätere Verlauf des Falles, welche es nicht gestatten, an der Diagnose festzuhalten — am sichersten wird man immer gehen, wenn man bei der Beurteilung sich an die ursprüngliche Definition der Krankheit genau hält.

*) Anmerkung: Es scheint mir von besonderen differentialdiagnostischem Interesse zu sein, zu betonen, dass auch die sogenannte »spastische Spinalparalyse im Kindesalter« oder »angeborene spastische Gliederstarre« mit der hier in Frage stehenden Affektion nichts zu schaffen hat. Die Kenntniss dieser Krankheit, welche zuerst von Delpech erwähnt, dann von Heine, Little, Adams, Strohmeyer näher beschrieben wurde, ist in neuerer Zeit wesentlich gefördert worden (vergl. die Arbeiten von Seeligmüller, Foerster, Naef, Wolters, Osler, Sachs, Feer, welche letzteren Ausführungen wir uns im folgenden anschliessen).

Soviele Symptome das *klinische* Krankheitsbild der angeborenen spastischen Gliederstarre mit der spastischen Spinalparalyse Erwachsener gemeinsam haben mag, (cfr. erhöhte Reflexe in den Beinen, selten in den Armen, normale Sphincteren, unveränderte qualitative elektrische Erregbarkeit, gute Sensibilität!), so ergaben sich doch verschiedene Unterschiede, welche die beiden Affektionen prinzipiell von einander trennen lassen:

Man wird dann auch nicht so oft bei der Sektion in die Lage kommen, ganz unerwartete Affektionen vorzufinden, welche dann die Zahl der „vortäuschenden“ Fälle vermehren.

Die spastische Spinalparalyse ist, wie aus der kritischen Sichtung der Literatur hervorgeht, auch als klinischer Symptomenkomplex in ihrer typischen Form keineswegs so häufig, wie mehrere Autoren anzunehmen geneigt sind.

Wirklich klassische Schulfälle giebt es in Wirklichkeit nur wenige, wie sich im Folgenden zeigen wird:

Die spastische Spinalparalyse des Kindesalters ist angeboren, oder tritt sehr bald nach der Geburt auf. Sie zeigt öfters Sprachstörungen, Strabismus, Convulsionen, physische Anomalien (bis zur Idiotie!) — Die spastische Spinalparalyse Erb's ist in späterem Alter acquirirt und es sind bei ihr ausdrücklich alle Hirnsymptome ausgeschlossen.

Patholog.-anatomisch finden sich bei der angeborenen Gliederstarre theils Veränderungen im Gehirn, (Traumen *intra partum* mit Blutungen oder Atrophie der Hemisphären), theils Aplasieen infolge von Schädelnissbildungen, der spastischen Spinalparalyse der Erwachsenen dagegen soll als einer rein spinalen Affektion eine Sklerose der Seitenstränge zugrunde liegen.

Während Naef (I.-Diss. Zürich) den »cerebrospinalen« Formen noch eine rein »spinale« entgegenstellt, welcher primäre Agenesie der Seitenstränge zugrunde liegen soll (unseres Wissens bis jetzt ohne einen Obductionsbefund, der diese Ansicht beweisen könnte), ist Feer (I.-Diss. Basel 1890) der Ansicht, die uns die annehmbarere zu sein scheint, dass es nur eine cerebrospinale Form der angeborenen Gliederstarre gebe und dass die eventuelle Bildungshemmung der Seitenstränge nichts anderes sei, als ein sekundärer Vorgang, hervorgerufen durch irgend welchen vorausgegangenen pathologischen Prozess in cerebro. —

Die reinen Fälle von spastischer Spinalparalyse.

In erster Linie gehören hierher die Krankheitsgeschichten Erb's, von denen wir folgende zwei als besonders charakteristisch hervorheben wollen:

1. Beobachtung 1. ¹⁾ H. Serr, 44 Jahre alt. Beginn der Krankheit mit Müdigkeit in beiden Beinen. Keinerlei sensible Störungen. Hier und da krampfhaftesteifigkeit in den Waden und Oberschenkeln. Allmählich Steifigkeit im Gehen, Abnutzung der Schuhe an der Spitze, stossweise Zuckungen in den Beinen, keine Harnbeschwerden, mässige Abnahme der sexuellen Potenz. Spastischer Gang. Kein erhöhtes Schwanken oc. cl. Weder Ataxie, noch Atrophie: die Adductoren sind gespannt. Bei passiven Bewegungen Muskelspannungen in den Oberschenkeln. Die Sehnenreflexe der Beine sind hochgradig gesteigert. Fussklonus lebhaft. Adductoren- und Bicepssehnenreflexe sind deutlich. Die Wirbelsäule ist skoliotisch, sonst normal. Arme gesund. Gehirnnerven, Intelligenz, Blase, Rectum intakt. Galvan. Erregbarkeit in den Peroneis leicht herabgesetzt. Keine Entartungsreaction. Wenig Besserung. Der Zustand bleibt stationär.

2. Beobachtung 6. (l. c.) Herr A., Lehrer, 43 Jahre alt.

Beginn vor 5 Jahren mit Schwäche im linken Bein. Die Fussspitze hängt nach abwärts. Nach 2 Jahren Schwäche im linken Arm. Die Parese des linken Beins nimmt zu. Vorübergehende Besserungen. Vor 2 Jahren Kältegefühl im rechten Bein mit Abnahme der Kraft

¹⁾ Virchows Archiv, Band 70.

darin. Keine Blasen- oder Geschlechtsschwäche, kein Gürtelgefühl. Gedächtniss, Intelligenz, Sinne sind normal.

Status præsens: Parese der Beine, links mehr als rechts. Spastischer Gang, Scharren mit der Fussspitze. Kein Romberg'sches Symptom. Sensibilität der Haut und der Muskeln ganz normal. Keine Ataxie. Die Sehnenreflexe an den Beinen sind bedeutend gesteigert. Die Wirbelsäule ist normal, die Rückenmuskulatur etwas schwach. Kopfnerven, Pupillen, Sphinkteren, Genitalsphäre normal. Die galvanische Erregbarkeit ist ohne nennenswerte Anomalie. Die Differenz des Umfangs beider Oberschenkel 2 cm.

3. O. Berger¹⁾, Fall I.: Bewegungsschwäche in den Beinen, die Arme sind normal. Die Sensibilität ist intakt, der Gang spastisch. Leichte Parese der Beine. Die Antagonisten kontrahiren sich leicht, wenn Bewegungen ausgeführt werden. Steifigkeit und Muskelspannungen in den untern Extremitäten. Die Sehnenreflexe sind überall gesteigert. Blase und Mastdarm funktionieren normal. Die Wirbelsäule ist intakt, die Intelligenz hat nicht gelitten.

Die Krankheit besteht unverändert seit 12 Jahren.

4. Hamilton²⁾, Fall I.: Die Affektion beginnt mit Ermüdung, Gefühl von Brennen in den Füßen. Manchmal bestehen Schmerzen. Spastische Erscheinungen in den Füßen („spinale Epilepsie“). Die Arme bleiben frei, desgleichen Blase und Rektum. Keinerlei Anästhesien. An den Gehirnfunktionen findet sich nichts pathologisches. Wirbelsäule und Rückenmuskulatur sind intakt. Das Gehen geschieht exquisit spastisch auf den Fussspitzen. Die Muskulatur der Beine ist rigide und

¹⁾ Deutsche Zeitschrift für pract. Medizin 1876.

²⁾ The med. Record 1878.

contracturirt. Das Fussphänomen ist vorhanden. Die Sensibilität ist leicht gestört. Ataxie fehlt.

5. Nixon¹⁾: Ein 15jähriger Knabe erkrankt in einem Beine mit Zittern. Die Adduktoren sind contrahirt. Der Fuss ist in Equinusstellung, die Reflexe sind gesteigert. Fussklonus besteht. An der Tibia sind starke Periostreflexe auszulösen. Die galvan. und farad. Erregbarkeit ist unverändert. Keine trophischen Störungen, keine Ataxie.

6. v. Stoffella²⁾: Eine 78jährige Frau klagt seit Wochen über Schwäche, Steifigkeit und Krämpfe in den Beinen (links mehr als rechts). Dann tritt nach kurzer Zeit Lähmung ein. Der Gang ist schlürfend, die Beine sind dabei aneinander gepresst. Zeitweilig bestehen Wadenkrämpfe.

Status praesens: Komplete Paralyse der Beine mit Steifigkeit, rechts geringer als links. Die Hautreflexe sind gesteigert. Keine trophischen Störungen, kein Romberg'sches Symptom, Sensibilität normal.

Die Adduktoren sind rigide, passive Bewegungen jedoch möglich. Die galvanische wie faradische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln ist etwas herabgesetzt. Keine Schmerzen. Manchmal treten Muskelzuckungen auf. Das Allgemeinbefinden ist gut. Zwei Jahre später status idem: Keine Atrophie, weder Blasen- noch Mastdarmstörungen.

Es ist keine Abnahme der geistigen Funktionen bemerkbar, die Stimmung und das Allgemeinbefinden waren stets gut. „Das Auge blickte lebhaft.“

Die Patellarreflexe sind erheblich gesteigert. Fussklonus ist vorhanden.

¹⁾ Dublin Journal of med. science 1884.

²⁾ Wiener med. Wochenschrift 1878.



Tod an Pneumonie.

Sektionsbericht siehe weiter unten.

7. Minkowski¹⁾: Eine 19jährige Arbeiterin ohne hereditäre Belastung wird im Mai 1881 wegen Condylomata lata mit Hg. behandelt. Im August desselben Jahres zweite Schmierkur. Von dieser Zeit an leidet Patientin an Luftmangel, Husten, Nachtschweissen, allgemeiner Schwäche. An den Beinen bemerkt man seit Anfang Dezember Parese und Zittern beim Gehen. Die Splinkteren sind intakt.

Keinerlei Sensibilitätsstörungen, weder Schmerzen noch Parästhesien. Die Menses vom 14. Jahre an (unregelmässig); seit 3 Monaten cessiren dieselben.

Status praesens: Patientin vermag ohne Unterstützung nicht zu gehen; mit Hülfe nur unsicher, schleifend, schleppend. Die Beine zittern, rechts mehr als links. Kein Schwanken oc. cl. Im Liegen sind Bewegungen möglich, doch ist die grobe motorische Kraft reduziert. Arme, Gehirnnerven etc. sind normal. Kein Nystagmus. Die Sensibilität ist in allen Qualitäten vollständig erhalten. Hautreflexe fehlen, die Sehnenreflexe an den Beinen sind erheblich gesteigert. Die Patellarreflexe sind beiderseits (rechts mehr wie links) stark erhöht. Dorsalklonus deutlich. Blase und Rectum sind intakt, die Wirbelsäule ist frei; keine pathologische Atrophie, bloß allgemeiner Marasmus: Phthisis pulmonum.

Eine Inunctionskur (à 4,0 gr) bringt nach 30 Einreibungen Besserung, was das Gehen und die Patellarreflexe betrifft, welche letztere beinahe normal werden.

Kachexie und exitus letalis nach 11monatlicher Dauer des Spinalleidens.

Sektionsbericht siehe unten.

¹⁾ Deutsches Archiv für klin. Med. XXXIV.

8. Morgan¹⁾, Fall III.: J. N., 45 Jahre alter Spinner, erkrankt zwei Tage nach einer Durchnässung und Erkältung mit Schwäche und Steifigkeit des rechten Beines. Nach Verlauf einiger Monate wird das linke Bein ähnlich ergriffen.

Einige Zeit später spastischer Gang. Parese, Muskelspannungen, Contracturen, gesteigerte Sehnenreflexe. Weder Sensibilitäts-, noch Blasen- oder trophische Störungen. Keine Ataxie, keine cerebralen Symptome. In der Lumbalgegend besteht Gefühl von Schwäche. Exitus nach 2jähriger Dauer der Krankheit, zwei Monate nach der Aufnahme ins Spital.

Sektionsbericht siehe unten.

9. R. Schulz²⁾, Fall I. betrifft einen 29jährigen Dienstknecht. Die Anamnese ist ohne Belang. Beginn der Krankheit mit Müdigkeit in den Beinen, Zuckungen in denselben und Wadenkrämpfen, leichtem Kribbeln und Ameisenlaufen, das sich später dauernd verlor. Die Arme sind bis auf leichtes Zittern frei. Die Geschlechtsorgane zeigen sich normal. Die Blasenfunktion ist kaum alterirt. („Patient musste beim Uriniren etwas länger drängen.“)

Status praesens: Keinerlei Atrophie, Pupillen sind normal. Die Augenspiegeluntersuchung (wegen Sehstörungen) ergibt nichts besonderes. Das Gehen ist nur am Stocke möglich, wobei die Füße mit den Spitzen am Boden festkleben. Die Beine sind im Stehen wie im Liegen starr extendirt, paretisch. Aktive Bewegungen sind unmöglich. Keine Sensibilitätsstörungen, keine Ataxie; Muskelgefühl und Temperatursinn sind intakt. Die Sehnenreflexe sind am ganzen Körper gesteigert.

¹⁾ British med. Journal 1881.

²⁾ Archiv der Heilkunde XVIII.

(Patellarreflex erhöht, Dorsalklonus vorhanden.) Die galvan. und farad. Erregbarkeit der untern Extremität etwas herabgesetzt. Die Funktion der Blase wie oben bemerkt. Geschlechtssphäre intakt. Fieber besteht nie, das Allgemeinbefinden ist gut.

An diese neun aus der Literatur zusammengestellten Fälle mögen noch 5 Beobachtungen aus der Heidelberger Klinik ¹⁾ angeereiht werden, welche ebenfalls ein sehr klares, typisches Bild der spastischen Spinalparalyse darbieten:

10. Pauline Theiss, 11 Jahre alt.

Anamnese ohne Belang. Das Kind soll stets gesund gewesen sein. ist hereditär nicht neuropathisch belastet.

Im 4. Jahre machte Pat. die „Röteln“ durch, an welche sich ihr jetziges Leiden angeschlossen haben soll. Der Gang sei immer schlechter geworden, bis er den jetzigen Grad erreichte. „Die Schuhe wurden immer an den Spitzen abgenützt.“

Niemals bestanden Gehirnerscheinungen, weder epileptiforme Anfälle, noch Strabismus, Erbrechen oder Ohrensausen. Die Gehstörung kam allmählich: anfangs bestand nur Spasmus der Beine ohne auffallende Parese. Seit 4—5 Jahren bildete sich allmählich Spitzfußstellung aus und Beugekontraktur in den Kniegelenken neben gleichzeitiger Adduktion in den Hüftgelenken. Niemals traten unwillkürliche Zuckungen auf, nie bestand Brennen oder eine sonstige Sensibilitätsstörung. Keine Schmerzen im Rücken. Die Sphinkteren waren stets normal: ebenso die Intelligenz. Das Allgemeinbefinden ist stets gut.

¹⁾ Die zugrunde liegenden Krankengeschichten sind von Herrn Prof. Dr. Hoffmann verfasst, von welchem auch die zugehörigen elektrischen Untersuchungen vorgenommen wurden.

Status praesens: Kleines, mässig gut genährtes Kind mit schwächlicher Muskulatur. Leise Anämie der Schleimhäute, keine besondern Drüenschwellungen.

Die innern Organe sind normal. Pupillen und Augenmuskulatur in Ordnung. Die höhern Sinnesorgane sind völlig intakt, ebenso die Gesichtsmuskulatur. Der Unterkieferreflex ist lebhaft.

Die Wirbelsäule ist ganz intakt, weder schmerzhaft, noch deform. An den Armen herrschen in jeder Hinsicht normale Verhältnisse, desgleichen am Abdomen. Der Bauchreflex ist beiderseits lebhaft. An den Beinen besteht spastische Parese. Ferner sind Muskelspannungen mittleren Grades zu konstatiren.

Infolge rationeller passiver Bewegungen hat die Pat. allmählich die Fähigkeit wieder erlangt, willkürlich die Beine zu beugen und zu strecken, ebenso die Füße zu bewegen, wenn auch links weniger wie rechts.

Die Füße stehen in leichter Varo-equinusstellung.

Beim Gehen, welches durch die Parese und Steifigkeit der Beine sehr erschwert ist, wird bloß mit den Zehen aufgetreten.

Die Patellarreflexe sind beiderseits sehr gesteigert. Die Achillessehnenreflex ist wegen der Streckkontraktur im Fussgelenk schwer auszulösen, indess genügt schon leichtes Beklopfen der Sehne, um lebhaftes klonische Zuckungen hervorzurufen.

An der Tibia besteht der Periostreflex. Die Plantar- und Adduktorenreflexe sind beiderseits lebhaft: Mitbewegungen im andern Beine beim Auslösen derselben.

Die Sensibilität der untern Extremität ist in allen Qualitäten intakt, Urin- und Stuhlentleerung ungestört.

Keine Muskelatrophie und keine trophischen Störungen der Haut. Das Allgemeinbefinden ist gut. Die elektrische Erregbarkeit ist qualitativ normal.

Während des Spitalaufenthalts bei elektrischer Behandlung bedeutende Besserung zu konstatiren. Die Sensibilität, sowie die Splinkteren bleiben dauernd intakt. Niemals werden Schmerzen angegeben. Die spastischen Erscheinungen verringern sich.

II. Eva Ott, 18 Jahre alt, Dienstmädchen. Zuerst im Jahre 1884 in der Klinik. Anamnese ohne Belang. Vor 3 Jahren spontanes Auftreten von Steifigkeit im rechten Beine, welches nachgeschleppt wird. Die Fussspitze berührt stets den Boden. Dieses Bein ermüdet auch rascher. Ausgiebige Bewegungen im Fuss- und Kniegelenk sind nicht möglich. In den Fingerspitzen links Gefühl von Eingeschlafensein und Formikation. Die Steifigkeit nahm zu.

Status praesens: Kräftiges, gut genährtes Mädchen. Die innern Organe sind gesund. Nirgends finden sich objektive Sensibilitätsstörungen.

Das rechte Bein ist beim Gehen völlig steif und wird mit dem Ballen antgesetzt. Starke Muskelspannungen in den Adduktoren und im Quadriceps bei passiven Bewegungen zu konstatiren. Das im Knie passiv gebeugte Bein schnell selbst überlassen wieder zurück. Dorsalklonus rechts und gesteigerter Patellarreflex.

Das rechte Bein bessert sich langsam. Nach drei Wochen beginnt das linke Bein im Knie steif zu werden, während rechts beinahe normale Verhältnisse bestehen. Gelegentlich Schmerzen rechts wie links. Der Gang ist immer noch unbeholfen, steif.

Entlassung am 17. III. 84.

Die Symptome nahmen zu. Die Parese der Beine wurde so stark, dass Pat. vorübergehend weder stehen noch gehen konnte. Schmerzen bestanden nicht. Die

Sphinkteren funktionirten gut. Die Sensibilität war objektiv normal.

Neuaufnahme am 23. II. 87.

Status praesens: Gut genährtes Individuum; Kopfnerven in jeder Hinsicht normal. Motilität, Sensibilität, Ernährung der Arme ganz intakt.

Die Beine sind plump; die Haut derselben ist dick, gespannt und livide verfärbt.

Die Füße sind kühl. Es besteht sehr starke, aktive wie passive, Muskelrigidität (rechts mehr wie links). Hierdurch sind ausgiebigere Bewegungen verhindert. Die grobe motorische Kraft der Extensoren ist gut. Die Sehnenreflexe sind stark erhöht. Rechts lebhafter Dorsalklonus, links etwas weniger. Der Plantarreflex ist beiderseits fast Null. Der Bauchreflex fehlt rechts wie links. Die Sensibilität ist an den Zehen für Tasteindrücke vielleicht etwas abgestumpft, sicher nur wenig. Schmerz- und Temperatursinn verhalten sich normal. Der Gang ist spastisch, unsicher. Keine Ataxie, kein Romberg'sches Zeichen.

In den Beinen bestehen häufig Parästhesien und Kältegefühl, selten Schmerzen. Nirgends sind trophische Störungen bemerkbar. Die motorische Kraft nimmt ab. Zeitweilig bedeutende Besserungen. Am 26. V. wird an der Pat. folgendes konstatiert (Prof. Erb):

„Parese der Beine mit Muskelspannungen und gesteigerten Sehnenreflexen bei normaler objektiver Sensibilität, normalen Hirnnerven und Sphinkteren.

Multiple Sklerose durch die lange Dauer der Affektion auszuschliessen.“

12. Löffel Ludwig, Metzger, 38 Jahre alt.
Familienanamnese ohne Belang.

Pat. hatte vor 15 Jahren Intermittens. Zeitweiliges

Brennen am os coccygis führt er auf einen Fall zurück, den er im 13. Jahre gethan hat.

Vor einem Jahre fiel Pat. schwer aufs Gesäss, was keine weiteren Folgen hatte. Pat. arbeitet schwer. Exzesse und Lues werden negirt, häufige Erkältungsschädlichkeiten als Ursache des jetzigen Leidens bezeichnet. Besonders im Herbst 1886 war Pat. öfters der Kälte ausgesetzt. Ende November trat dann ein Gefühl von Umspannung und Umschnürung des linken Kniegelenks auf. Müdigkeit, sowie Gefühl von Formikation zeitweilig. Nach einigen sehr kalten Tagen wird das linke Bein (im Januar 1887) steif und das Gehen erschwert durch Muskelspannungen. Nach ca. 6 Monaten erkrankte das rechte Bein in ähnlicher Weise. Reflektorische Zuckungen waren selten. Gelegentlich trat sogenanntes „Tanzen“ des linken Fusses auf, wenn Pat. mit den Zehen auftreten wollte. Im linken Beine manchmal „durchfahrendes Stechen“. Kreuzschmerzen bestanden nur nach längerem Stehen. Kein Gürtelgefühl. Die Arme waren stets gut. Cerebrale Erscheinungen wurden nie bemerkt. Beim Gehen, das nur mit Hilfe des Stockes möglich ist, scharften die Füsse am Boden.

Status praesens: 5. VII. 1887.

Mittelgrosser, kräftiger Mann mit reichlichem Fettpolster. Die innern Organe sind normal. Gehirn, Sinne, Kopfnerven, Sphinkteren intakt.

Die Arme sind normal, zeigen deutliche, von der Tripezsehne und den Vorderarmknochen auslösbare Reflexe. Die Wirbelsäule ist nicht deform. Beklopfen ist blos an der Stelle von früher applizirten *points de feu* schmerzhaft. Bauchreflex nicht deutlich. Linksseitige Leistenhernie.

Die Beine zeigen eine kräftige Muskulatur, liegen gestreckt neben einander. Sie fühlen sich kalt an

zeigen aber weder trophische noch vasomotorische Störungen.

Die Sensibilität ist in jeder Hinsicht normal, nur manchmal scheinen Berührungen der grossen Zehe nicht ganz sicher empfunden zu werden.

Der Plantarreflex ist beiderseits sehr lebhaft, der Hodenreflex schwach vorhanden. Die Patellarreflexe sind gesteigert (rechts weniger als links). Der Dorsalklonus ist rechts angedeutet, links lebhaft; auch vom Tibialis post. ist ein deutlicher Reflex zu erhalten. Die grobe motorische Kraft ist normal. Das linke Bein ermüdet leicht.

Der Muskelsinn ist gut. Beim Gehen ist das linke Bein ganz steif, setzt aber passiven Bewegungen beinahe gar keinen Widerstand entgegen. Romberg'sches Symptom fehlt. Das Allgemeinbefinden ist gut. Obstipation. Gelegentlich bestehen einen oder zwei Tage hindurch Parästhesien. Hin und wieder treten unwillkürliche Zuckungen ein. Vorübergehend wird über „Spannen um die Kniee“ geklagt, auch Kreuzschmerzen treten zeitweise auf. Alle diese Symptome sind vorübergehend und wechselnd.

Der Zustand bleibt stationär.

13. R. Kappes. 48 Jahre alt, Schuhmacher.

16. III. 86. Die Anamnese weist keine hereditäre Belastung auf. Patient machte als Kind die „Röteln“ durch. Als Soldat litt er etliche Wochen an Intermittens quotidiana. 1861 wurde das rechte Bein im Hüftgelenke durch einen beladenen Wagen gequetscht. Patient konnte sofort wieder gehen, doch blieb in dem Beine eine Schwäche zurück. 1865 fiel dem Patienten eine schwere Holzstange auf die Brust. Er musste 10 bis 12 Tage zu Bette liegen und hatte 4—5 Tage nach der Verletzung öfters Melaina.

Die jetzige Krankheit begann anfangs der 70er Jahre: 1872 soll der Knöchel des rechten Fusses „herausgerutscht“ sein, weshalb der Kranke sich eines Stockes bedienen musste. Von dieser Zeit an begann das rechte Bein zu „hüpfen“, wenn der Patient Schuhe auf demselben bearbeitete. Dann und wann zuckte das Bein auch ohne Veranlassung. Am Knöchel bestand Kribbeln, auch stellten sich unangenehme Sensationen an dem überfahrenen Oberschenkel ein. Im rechten Bein bestand Spannung, die sich besonders beim Treppensteigen bemerkbar machte.

Nach langem Sitzen empfand der Kranke Schwäche und Druckgefühl im Kreuz, nie aber Gürtelgefühl oder Rückenschmerzen. Stuhl- und Urinentleerung waren normal. Allmählich stellte sich Parese des linken Beins ein.

Von 1877 an traten unwillkürliche Zuckungen auf, Zittern beim Klopfen auf dasselbe und Steifigkeit.

Seit 4—5 Jahren nahm die Schwäche successive zu bis zur vollständigen Bewegungsunfähigkeit.

Schmerzen und objektive Sensibilitätsstörungen bestanden nie, gelegentlich leichte Parästhesien im Bein und in der Weichengegend.

Die Sphinkteren funktionirten normal, das Allgemeinbefinden war gut. Lues und Schanker werden negirt.

Status praesens: 16. III. 86.

Mittelgrosser, ziemlich muskulöser Mann mit reichlichem Fettpolster, ziemlich frischer Gesichtsfarbe. Gehirn und Gehirnnerven fungiren in jeder Beziehung normal. Die Pupillen sind gleich weit, reagiren prompt.

Die Sensibilität ist für alle Qualitäten gut. Der Unterkieferreflex ist lebhaft. Die oberen Extremitäten bieten sowohl was Ernährung, Hautfarbe, als auch was

die Sensibilität betrifft durchaus normale Verhältnisse dar. Die grobe motorische Kraft ist beiderseits etwas herabgesetzt. In den Beugern bestehen links Andeutungen von Muskelspannungen. Die Sehnenreflexe sind beiderseits gesteigert: dasselbe gilt von der mechanischen Muskel-erregbarkeit.

Die Wirbelsäule ist weder deformirt, noch auf Druck oder Beklopfen schmerzempfindlich. Die Rücken- und Bauchmuskeln sind paretisch, ohne Spannung.

Der Bauchreflex fehlt.

Die Beine sind gut genährt, die Füße kühl, nicht cyanotisch. Dieselben liegen extendirt neben einander.

Tast-, Schmerz-, Temperatur- und Kitzelgefühl sind völlig normal, ziemlich fein. Plantär- und Quadriceps-reflex sind beiderseits lebhaft: der Cremasterreflex ist schwach vorhanden.

Der Patellarreflex ist gesteigert.

Rechts wie links sehr lebhafter Fussklonus. Stärkere Stiche in der Haut des Oberschenkels, des Fusses, der Planta, ferner Beklopfen unterhalb des Malleolus externus oder Kneifen rufen ausser einer reflektorischen Bewegung einen Schütteltremor im Fussgelenk hervor, der meist mit einer tonischen Contraction des Tibialis ant. abschliesst. Diese tonische Contraction lässt sich auch durch einfaches Beklopfen der Tibialissehne erzeugen und dauert circa 5 Secunden. Die mechanische Muskel-erregbarkeit ist sehr lebhaft. Die grobe motorische Kraft ist sehr gering: es besteht fast komplette Paraplegie. Willkürlich ist noch eine geringe Adduktion nach voraus-gegangener passiver Abduktion möglich. In derselben Weise gelingt schwaches Strecken des gebeugten Beines und etwas plantare Flexion des Fusses. Die Adduktoren sind am relativ stärksten gespannt.

Die Sphinkteren fungiren intakt. Kein Dekubitus,

keine trophischen Störungen. Die innern Organe sind normal. Die elektrische Erregbarkeit zeigt sich qualitativ vollständig unverändert.

In den nächsten Wochen nach der Aufnahme klagt der Kranke gelegentlich über Brennen in der Gesäss-
gegend, wenn er auf dem Rücken liegt.

Die Sphinkteren bleiben gut, desgleichen das Allgemeinbefinden.

Nach zwei Monaten ergibt sich folgender Status (Prof. Erb):

„Wir finden Muskelschwäche bis zur Lähmung, Muskelspannungen und gesteigerte Sehnen- und Hautreflexe (mehr in den untern als in den obern Extremitäten). Es handelt sich um eine spastische Lähmung, die von unten nach oben allmählich fortgeschritten ist.

Für cerebralen Ursprung sprechen keinerlei Symptome.“

Beinahe 4 Jahre später (März 1890) hatte der Verf. Gelegenheit, den Pat. wieder zu untersuchen:

Es ergaben sich im Wesentlichen dieselben Verhältnisse, wie oben geschildert:

Die Paraplegie der Beine war deutlich. Die Reflexe fanden sich ausserordentlich lebhaft: der Fussklonus war sehr stark (bes. rechts), der Patellarreflex un-
gemein gesteigert: beim Herabhängen der Beine über den Bettrand beobachtet man sehr starkes reflektorisches Zittern.

Die Sensibilität war objektiv normal, gelegentlich wurden leichte Parästhesien bemerkt.

Sphinkteren und Geschlechtssphäre waren ohne nennenswerte Anomalieen.

14. K. W., 29 Jahre alt, ledig, Schiffer, aufgenommen d. 24. II. 1886.

Keine neuropath. Belastung. Im Jahre 1883 luetische

Infektion, welche mit 11 Injektionen à 5,0 gr ung. cin. behandelt wurde. Erkältungsschädlichkeiten fanden häufig statt. 1885 Beginn der jetzigen Krankheit: Spasmen, Steifigkeit zuerst im rechten Bein. Diese Symptome steigern sich. Keine Schwäche oder Abmagerung, weder Parästhesien noch Schmerzen. Nach circa 3 Monaten wird das Gehen auf dem rechten Bein beschwerlicher; der Fussballen wird auf dem Boden geschleift, der Fuss „klebt“ an demselben. Kurze Zeit bestand (nach vorausgegangener schwerer Arbeit) Ameisenkriechen und Kribbeln, das sich aber spontan wieder verlor.

Nach 2—3 Wochen beginnt das linke Bein in ähnlicher Weise zu erkranken, wenn auch nicht so stark, wie das rechte.

Die Sphinkteren functionirten stets gut; der Geschlechtstrieb war normal, es bestanden weder Rückenschmerzen noch Gürtelgefühl.

Die grobe motor. Kraft nahm ab, die Muskelspannungen dauerten unverändert fort. Die oberen Extremitäten waren normal. Gehirnerscheinungen wurden nie bemerkt.

Status praesens: Pat. mittelgrosser Mann von starkem Körperbau, blühendem Aussehen. Keinerlei Störungen seitens des Gehirns oder der Gehirnnerven, kein Unterkieferreflex. Die Pupillen reagiren lebhaft, sind etwas eng. Die Sensibilität, Motilität, grobe motorische Kraft und Ernährung der oberen Extremitäten ist ganz gut. Die Muskulatur ist kräftig, voluminös. Nirgends sind Muskelspannungen zu bemerken oder Störungen des Muskelsinns und der Coordination. Die Hautfarbe ist normal. Die Sehnenreflexe der Arme sind beiderseits lebhaft, jedoch in den Grenzen der Norm.

Die Wirbelsäule, sowie der Rumpf sind gut und kräftig gebaut.

An den Beinen ist die Muskulatur stark entwickelt. Ernährung und Farbe sind gut. Die Circumferenz der Oberschenkel und der Waden ist rechts und links gleich gross.

Sensibilität in allen Qualitäten intakt: Hautreflexe sind lebhaft. Deutliche, wenn auch nicht starke Muskelspannungen im rechten Bein, den Oberschenkel in toto betreffend, weniger am Unterschenkel. Links ist keine Muskelrigidität. Keinerlei Ataxie. Die mechanische Muskeleerregbarkeit ist nicht alterirt. Aktive wie passive Bewegungen sind rechts wegen der Muskelrigidität erschwert.

Die Sehnenreflexe sind beiderseits gesteigert, rechts mehr wie links.

Links ist nur schwacher, rechts sehr starker Dorsalklonus auszulösen. Rechts besteht auch Patellarklonus.

Das Stehen bei geschlossenen Augen geschieht sicher, ohne Schwanken. Ziemlich gut steht der Kranke auf dem linken, unsicher auf dem rechten Bein allein. Der Gang ist exquisit spastisch: es wird blos auf Zehen und Ballen aufgetreten.

Die Untersuchung des übrigen Körpers ergibt die Zeichen stattgehabterluetischer Erkrankung (Narbe am Präputium, Drüsenschwellungen), sonst normales Verhalten.

Nachdem Pat. sich nur kurze Zeit einer Schmierkur unterzogen hat, wird er am 6. März 1886 auf seinen dringenden Wunsch entlassen.

Nach beinahe einem Jahre stellt Pat. sich wieder vor. Sein Zustand ist der gleiche geblieben, obwohl der Kranke in der Zwischenzeit eine Badekur in Neuheim gebraucht und sich einer antisyphilitischen Behandlung (50 Inunctionen à 3,0 gr. ung. cin., daneben Jodkali) unterzogen hatte.

Der Status ergibt ziemlich unverminderte motor. Kraft der Beine. Rechts ist die Beweglichkeit etwas beschränkt.

Die Sensibilität ist nicht verändert: in allen Qualitäten normal. Deutliche Muskelspannungen in den beiden untern Extremitäten (bes. rechts), die Hautreflexe sind normal. Sehr starke Patellarreflexe. Der Fussklonus ist besonders rechts deutlich vorhanden: die sonstigen Sehnenreflexe an den Beinen sind durchgehends beträchtlich erhöht.

An den Armen sind dieselben lebhaft, aber in den Grenzen der Norm. Der Gang ist deutlich spastisch. Blase und Rektum sind intakt¹⁾.

Es folgen nun noch 3 Fälle aus der Privatpraxis des Herrn Prof. Erb und eine in der Leipziger Poliklinik von demselben gemachte Beobachtung:

¹⁾ Der oben mitgeteilte Fall zeigte in der Folge eine höchst interessante Weiterentwicklung, von welcher ich durch die Liebenswürdigkeit des Herrn Hofrat Prof. Fürstner Kenntniss erhielt.

Der Pat. wurde nämlich am 6. VI. 89. in die psych. Klinik zu Heidelberg aufgenommen im Zustande höchster Exaltation; es bestanden die charakteristischen sinnlosen Grössenideen, sodass die Diagnose einer progr. Paralyse gestellt wurde. Die spastischen Erscheinungen bestanden noch fort. Eine Jodkali-behandlung zeigte den überraschenden Erfolg, dass der Pat. am 31. XII. 89 in einem Zustande entlassen werden konnte, der einer Heilung (wenigstens der Psychose) beinahe gleich war. Die spast. Erscheinungen waren nicht verschwunden, aber eher gebessert. Dieses Wohlbefinden blieb erhalten, sodass der Pat. seinen Beruf wieder ausübt.

So typisch ursprünglich dieser Fall die Symptome der spast. Spinalparalyse zeigte, so muss die nachfolgende Hirnerkrankung doch immerhin dazu mahnen, die Diagnose einer unkomplizierten primären Rückenmarkserkrankung nur mit grosser Reserve zu stellen.

15. Herr M., 42 Jahre alt, Börsenmakler.

Erste Untersuchung am 14. Oktober 1880.

Vor 18 Jahren weicher Schanker. Keine sekundären Erscheinungen. Gesunde Kinder.

Vor 2 $\frac{1}{2}$ Jahren lebhafter Schrecken; danach war Patient einige Stunden wie gelähmt; auch früher schon hatten sich bei heftigem Schrecken solche Erscheinungen gezeigt, besonders im linken Bein.

Vor 2 Jahren wurde das jetzige Leiden bemerkt. Dasselbe entwickelte sich ganz allmählich; niemals bestanden Schmerzen der Parästhesien, Kopf- und Gehirnnerven blieben ganz intakt.

Status praesens: Parese der Beine mit hochgradigen Muskelspannungen, erhöhten Sehnenreflexen. Der Gang ist spastisch.

Nirgends sind Sensibilitätsstörungen nachzuweisen, ebensowenig Anomalien der Blase. (Hin und wieder erfolgt das Urinieren etwas zögernd.) Atrophieen sind in keiner Weise zu bemerken.

Zweite Untersuchung am 24. Februar 1883.

Zustand eher gebessert, der Gang etwas leichter, die Muskelspannungen sind geringer. Im Peroneusgebiet deutliche Schwäche. Die Sehnenreflexe sind mässig erhöht. Neue Symptome sind in keiner Weise hinzugetreten.

Nach wiederholter Kur in Oepynhausen wurde der Gang ausdauernder, leichter und sicherer.

Dritte Untersuchung am 24. August 1890.

Befinden unverändert. Pat. war wiederholt in Oepynhausen, in Göppingen, dann in Gastein.

Die Beine können etwas leichter bewegt und gehoben werden. Der Kopf ist stets intakt, es besteht weder Doppelsehen noch Nystagmus, kein Kopfschmerz, keine Sprachstörung. Die Hände sind normal, kein Zittern in

den Armen, dagegen leichte Steigerung der Sehnenreflexe in denselben.

Schmerzen und Parästhesieen fehlen ganz. Die Blase und sexuelle Potenz sind intakt. Sehr gutes Allgemeinbefinden. Die Beine sind spastisch paretisch, die Samenreflexe mässig erhöht, der Gang ist spastisch; es besteht schwacher Fussklonus. Die Muskeln sind in geringem Grade gespannt. Die Sensibilität ist in allen Qualitäten normal. Keine Atrophieen. Die innern Organe sind normal.

16. Herr Moritz K., 37jähriger Kaufmann.

Der Pat. datirt seine Krankheit von einem sehr heftigen Schrecken her (Brandunglück). Am folgenden Tag schon empfand er Schwächegefühl, bes. im linken Beine. Schmerzen oder Parästhesieen bestanden nie, die Blase functionirte immer gut. Manchmal stellten sich Zuckungen in den Beinen ein und Steifheit derselben. Arme, Kopf und Rücken sind ganz frei.

Schanker und Lues negirt.

Status praesens: 11. X. 84.

Leichte Parese der Beine, bes. des linken, leicht spastischer Gang, geringe Muskelspannungen. Die Sehnenreflexe sind sehr erhöht; es besteht Fussklonus.

Die Sensibilität, Blase, die Hautreflexe, sowie die Muskelernährung sind ganz normal. Desgleichen die Arme, die Wirbelsäule und der Kopf. Die geschlechtliche Potenz ist intakt.

Im Verlaufe der nächsten 5 Jahre blieb der Zustand derselbe, nur wurde auch das rechte Bein etwas paretisch.

Im Mai 1890 ergab sich folgender Status: Sehr deutlich spastischer Gang, erhöhte Sehnenreflexe: beiderseits Fussklonus. Die Sensibilität ist ganz normal, ebenso die Blase und die Potenz. Es besteht kein Nystagmus,

kein Intentionszittern, kein Romberg'sches Symptom, keine Sprachstörung.

Kopf und Wirbelsäule sind nach wie vor ganz frei, dagegen ist der linke Arm etwas ergriffen.

17. Herr Dr. A., 27 Jahre alt ¹⁾.

Die Eltern des Pat. sind gesund, dagegen leidet eine Schwester in noch stärkerem Masse als Pat. an der gleichen Affektion. Der Kranke war bis zu seinem 12. Jahre völlig gesund. Verletzungen der Wirbelsäule erlitt er nie, von Infektionskrankheiten (Scharlach, Röteln, Lues, Schanker) wird nichts angegeben.

Das Leiden begann mit Unsicherheit beim Gehen und besonderer Neigung zu „springen“ (d. h. schnell zu laufen), dann traten Spasmen auf, leichte Ermüdbarkeit und Steigerung der Reflexe. Nach 5 Jahren war die Krankheit voll entwickelt. Mit 20 Jahren stellten sich sehr schmerzhaft Muskelkrämpfe in den Beinen ein, besonders crampi. Diese verloren sich nach einer Bade- und Wasserkur.

Parästhesieen, Schmerzen, Schwindel bestand nie, ebenso wenig Zittern in den Armen oder physische Anomalieen.

Status praesens: Sehr gut genährter, blühend aussehender Mann.

Die Hirnnerven sind vollständig normal, Gesicht, Gehör gut. Keine Spur von Schielen oder Nystagmus. Die Pupillen reagiren prompt. Am Rumpfe finden sich keinerlei Anomalieen. Die Wirbelsäule ist weder deform, noch im geringsten druckempfindlich. Nach längerem Stehen oder etwas reichlicherem Alkoholgenuss empfindet Pat. einen mässigen Schmerz in der Steissbeingegend,

¹⁾ Eigene Untersuchung an der Hand von Notizen des Herrn Prof. Erb.

den er durch Uebermündung der Rückenmuskulatur zu erklären geneigt ist.

Der Bauchreflex ist lebhaft gesteigert, die Sensibilität ganz normal.

Die Arme zeigen eine ausserordentlich stark entwickelte Muskulatur, keine Anomalieen in Bezug auf Sensibilität oder Motilität. Keine Spur von Intentionzittern.

Die untern Extremitäten besitzen sehr kräftige Muskeln und weisen weder trophische, noch vasomotorische Störungen auf. Die rechte grosse Zehe ist infolge des eigentümlichen Ganges etwas verkrümmt. Derselbe ist rein spastisch: die Fussspitzen, mit welchen allein aufgetreten werden kann, schleifen leicht auf dem Boden, die Kniee sind etwas gebeugt, die Oberschenkel ein wenig adducirt. Die grobe Kraft der Beine ist ganz normal, desgleichen der Muskelsinn. Die Gelenke zeigen sich vollständig frei.

Sehr gesteigert sind beiderseits die Patellarreflexe. An beiden Füßen (rechts mehr) ist Dorsalklonus vorhanden. Der Kitzelreflex ist sehr lebhaft. Die mechanische Muskeleerregbarkeit im Quadriceps ist erhöht.

Parästhesieen bestehen auch jetzt nie. Die objektive Sensibilität (Schmerz-, Temperatur-, Tastempfindung) ist überall normal. Bei ruhigem Verhalten sind die Adductoren leicht contrahirt, die Füße in Equinusstellung.

Versucht man vorsichtig zu beugen, so erfolgt im Fussgelenk Spannung (Contractur der Achillessehne); im Kniegelenk stösst man beim Beugen auf keinen Widerstand, wohl aber beim Strecken. Bewegungen im Hüftgelenk lösen bald Adductorencontractionen aus.

Lässt man den Fuss über die Bettkaute hängen, so tritt kein Patellarreflex auf, wohl aber mässige Contractur des Quadriceps.

Die Sphinkteren sind jetzt, wie bisher stets, ganz intakt, die Potenz verhält sich normal.

Schwindel bestand nie. Das Gedächtnis, sowie alle andern psychischen Funktionen sind normal, die Sprache durchaus unbehindert.

Bestehen der Krankheit seit 15 Jahren.

18. J. Gaum, 59 Jahre alt, Brunnenbauer.

Pat. hatte vor seiner Erkrankung niemals an erheblicheren Störungen, speziell des Nervensystems gelitten; er war niemals venerisch erkrankt.

Vor 15 Jahren fiel er in einen Brunnen. Unmittelbar darnach bot er weder Zeichen einer Lähmung, noch einer commotio spinalis dar. Erst nach 14 Tagen bemerkte er eine Erschwerung des Ganges, die durch Steifheit der Beine bedingt war. Schmerzen, An- oder Parästhesieen bestanden nie; ebensowenig Paresen. Die Sphinkteren, sowie die Hirnnerven waren intakt. Kopfschmerzen, Schwindel, Ohrensausen fehlten stets.

Status praesens: 20. VI. 81.

Mittelgrosser, leidlich genährter Mann. An Kopf und Gesicht keinerlei Störungen. Die Pupillen sind etwas eng, reagiren prompt.

Augen- und Gesichtsmuskeln normal. Die Motilität und Sensibilität der Arme in jeder Hinsicht intakt. Die Sehnenreflexe sind etwas erhöht. Blase, Rectum, Wirbelsäule zeigen nichts pathologisches.

Der Gang ist ausgesprochen spastisch, die motorische Kraft der Beine normal. Kein Schwanken *oc. cl.*

Die Muskulatur (speziell der Quadriceps und die Adduktoren) ist sehr stark gespannt.

Normale mechanische Muskelelregbarkeit; keine Atrophie.

Die Sensibilität der untern Extremität ist intakt.

Der Plantar- und Cremasterreflex sind lebhaft, der Bauchreflex ist mässig stark.

Der Patellarreflex ist erheblich gesteigert. An den Adductoren und am M. tibialis post. sind deutliche Sehnenreflexe auszulösen. Sehr deutlicher Fussklonus. Beklopfen der Tibia der einen Seite ruft Zuckungen des Quadriceps beiderseits hervor.

An diese Fälle, deren typischer und *protrahirter* Verlauf den Gedanken an eine chronische, fasciculäre Erkrankung des Rückenmarks nahelegt (das nähere darüber s. u.), reihen sich noch einige andere Beobachtungen an, welche dadurch interessant sind, dass sie zwar mehr oder weniger vollständig das Bild der spast. Spinalparalyse darbieten, aber durch ihren *cutanen* Verlauf zur Hypothese veranlassen können, dass es sich bei ihnen nur um eine vorübergehende (rheumatische?) Affektion, ohne organische Läsion handle, welche sich allerdings auf dasselbe System localisirte, welches auch bei der chronischen Form affizirt sein soll:

19. Fall Henck ¹⁾:

Bei einem 27jährigen Gerber besteht seit 8 Tagen (nach einer heftigen Erkältung) Steifigkeit der Beine mit starken Kreuz- und Rückenschmerzen, die in den Oberschenkel ausstrahlen (von Henck auf Meningitis spin.) zurückgeführt, Zittern der Beine, Parästhesieen bestehen keine, die Sphinkteren sind intakt.

Status praesens: Krampfhaftige Spannung der Beine mit fibrillären Contractionen und stossweisen Zuckungen. Die Patellarreflexe sind gesteigert, Dorsalklonus besteht. Der Plantarreflex ist abgeschwächt, die Muskelempfindlichkeit erhöht. Hautsensibilität und Muskelsinn befinden

¹⁾ Berl. Klin. Wochenschrift 1879.

sich in normalem Zustande. Der Gang ist steif, spastisch, die grobe Kraft nicht abgeschwächt.

Die elektrische Erregbarkeit ist zu Anfang vermindert, später normal.

Heilung erfolgt nach 1½ Monaten.

20. V. d. Velden¹⁾: Ein 27jähriger Mann zieht sich eine starke Erkältungsschädlichkeit zu. 6 Tage nachher werden die Beine steif und es tritt Schmerz in den Hoden und in der Blasenegend auf.

In den folgenden Tagen entwickelt sich folgendes Krankheitsbild:

Spastische Contracturen der untern Extremitäten. Letztere sind in starrer Extension fest aneinandergeschlossen.

Es besteht fortwährender Tremor; die intendirten Bewegungen sind verlangsamt. Sensibilität und Coordination sind normal, die Sphinkteren intakt. Die Sehnenreflexe zeigen sich gesteigert: der Gang ist spastisch. Täglich 2—3 mal tritt heftiger Tremor mit Rigor anfallsweise auf. Die elektrische Erregbarkeit ist quantitativ etwas vermindert, qualitativ unverändert.

Einen Monat hindurch steigern sich die Symptome, dann tritt Besserung ein.

¼ Jahr später noch einmal heftige Zitteranfälle und darnach manchmal Ischurie. Nach 13 Monaten definitive Heilung.

21. Petrone²⁾: Ein 30jähriger Mann erkrankt plötzlich. Die Beine werden rigide. Spasmus und Muskelcontracturen. Häufiger Tremor. Der Fuss steht in Equinusstellung. Manchmal erfolgen klon. Zuckungen. Die Sehnenreflexe sind gesteigert. Die Arme bleiben

¹⁾ Berl. Klin. Wochenschrift 1878.

²⁾ Rivista clinica di Bologna 1881.

frei. Schmerzen, sowie sensible Störungen fehlen ganz. Die cerebralen und vasomotorischen Funktionen sind in Ordnung.

Heilung nach 1 Monat.

In naher Beziehung zu diesen Krankheitsfällen, denen eine „funktionelle“ Erkrankung des Rückenmarks supponirt wird, stehen andere, welche auf Intoxikationen zurückgeführt werden dürften.

Es sind dies die Erkrankungen, welche durch häufigen Genuss des *Lathyrus* (aus der Familie der Leguminosen) verursacht werden:

Pierre Marie¹⁾ beschreibt das Krankheitsbild folgendermassen:

„Progressive Paralyse der Beine ohne Schmerz. Die Muskeln sind gut entwickelt, etwas schlaff und kraftlos. An den untern Extremitäten scheint ihr Volum etwas vermindert zu sein“ (blos nach Cantanis Beobachtung). „Bei Gehversuchen werden die Beine adducirt, ja sogar gekreuzt. Der Fuss wird mit der Spitze aufgesetzt. Die Rückenmuskeln sind etwas geschwächt. Die Beuger am Oberschenkel zeigen verminderte elektrische Erregbarkeit. Beim Liegen besteht Schwierigkeit, die Beine zu beugen und gestreckt vom Boden zu erheben. Dabei ist die Sensibilität erhalten; die Sinne sind intakt, die Sehnenreflexe gesteigert.“

Brunelli²⁾ beobachtete folgendes: 5 Individuen hatten sich mehrere Monate hindurch von *Lathyrus* genährt: Sie boten das Bild der „tabes dorsal spasmodique“ dar: Contracturen, Steifigkeit der Beine, spastischen Gang. Sensibilität und Sphinkteren waren normal; die Reflexerregbarkeit war gesteigert. Das

¹⁾ Progrès médical 1883.

²⁾ Transact of the international med. congress serventh session, London 1881 S. 45.

elektrische Verhalten fand sich intact, cerebrale, trophische Störungen oder solche der Sinnesnerven bestanden nicht.

Fassen wir noch einmal die Hauptsymptome ins Auge, wie sie sich aus den Fällen 1--18 ergeben, so finden wir in allen mehr oder weniger vollständig das von Erb entworfene Bild verwirklicht:

Allen gemeinsam ist der chronische, allmählich an Intensität zunehmende Verlauf. Durchgehends sind in unsern Fällen die Beine zuerst betroffen. Ueberall konstatieren wir Parese der Beine, mindestens auffällige Ermüdbarkeit derselben. Muskelspannungen finden sich überall, von den leichteren Graden bis zu den stärksten, ebenso Erhöhung der Reflexerregbarkeit. Contracturen fehlen nirgends ganz.

Von trophischen Störungen wird nie berichtet, öfters vielleicht von initialen Schmerzen, oder vorübergehenden Parästhesieen. In 11 Fällen fehlen diese letztern ganz (besonders schön ist hierin Fall 17). In den 6 übrigen Krankengeschichten ist leichtes Kribbeln notirt, Brennen, Gefühl von Taubsein — immer nur von geringer Intensität und kurzer Dauer.

Die Sphinkteren zeigten sich *einmal* leicht alterirt (Fall 9): „Der Pat. musste etwas länger drängen beim *Urinlassen*“. Die geschlechtliche Potenz, soweit von ihr berichtet ist, hatte nur in Fall 1 eine leichte Einbusse erlitten, sonst war sie intact.

Nystagmus, Ataxie, Articulationsstörungen, Schwindel, Romberg'sches Phänomen, Hirnaffektionen, Intentionzittern, Schädelanomalieen fehlten in allen Fällen ganz.

Wir finden also die Erb'sche Definition in jeder Hinsicht bestätigt:

Überall besteht Parese der untern Extremitäten, Steigerung der Sehnenreflexe und Spasmen mit Rigidität der Muskulatur.

Diese Trias positiver Symptome ist das charakteristische. Sie muss vorhanden sein, wenn eine „spastische Spinalparalyse“ diagnostiziert werden soll. Allerdings gehört, wie schon weiter oben hervorgehoben wurde, zu der Vervollständigung des Krankheitsbildes noch wesentlich, dass von Seiten des Gehirnes keine Symptome vorhanden sind. Ferner müssen alle Zeichen einer degenerativen Atrophie oder qualitativer elektrischer Veränderung in den Muskeln fehlen, desgleichen trophische Störungen (Decubitus). Dass die Sphinkteren und die Genitalsphäre nicht immer ganz intakt sind, haben wir oben konstatiert; indess sind die eventuell vorkommenden Störungen niemals erheblicher Art.

Sensibilitätsstörungen zu Anfang sind etwas häufiger, doch sind sie weder sehr ausgeprägt noch von längerer Dauer. Ein objektiver Sensibilitätsdefekt darf nicht vorhanden sein, ebensowenig jene Art von Schmerzen, welche man als „lancinierende“ bezeichnet.

Aus dem Studium des klinischen Krankheitsbildes dürfte sich mit überzeugender Deutlichkeit ergeben haben, dass die *spastische Spinalparalyse* tatsächlich ein fest abgegrenztes, eindeutiges Krankheitsbild darstellt:

Die 3 Hauptsymptome *positiver* Art (Parese, gesteigerte Sehnenreflexe und Spasmus mit Rigidität der Muskeln), welche sich chronisch entwickeln, und die verschiedenen, teils mehr, teils weniger wichtigen *negativen* — beide zusammengenommen geben ein entschieden klares Bild, welches sich wohl abgrenzen lässt gegen multiple Heerdsklerose, gegen Tabes dorsalis, amyotrophische Lateralsklerose, die verschiedenen Formen der Myelitis, Neuritis, Affektionen der cauda equina u. a. m.

In der That wurde die Affektion auch sofort, nachdem Erb dieselbe beschrieben, allorts erkannt und dabei das Krankheitsbild, wie es Erb gezeichnet hatte, in seinen Hauptpunkten wenigstens, bestätigt.

Bei der Diagnose ist übrigens wohl zu beachten, dass das Leiden sich *allmählich* entwickelt und längere Zeit in seiner charakteristischen Form bestanden haben muss, wenn man dasselbe als „spastische Spinalparalyse“ ansprechen will: „Verschiedene Spinalaffektionen können nämlich in ihrem Beginn ganz dasselbe charakteristische Symptomenbild zeigen ¹⁾.“

Von diesem Gesichtspunkt aus betrachtet ist in den obigen Fällen besonders No. 3 bemerkenswert. Hier bestand der Prozess „unverändert seit 12 Jahren“. Ferner No. 15, dessen Affektion schon 12 Jahre in der gleichen Form stationär geblieben ist (keinerlei Sensibilitätsstörungen). Beobachtung 17 zeigte 15 Jahre hindurch die charakteristische Symptomentrias.

Fall 18 bestand unverändert 10 Jahre — was doch mit grosser Sicherheit gegen multiple Sklerose spricht!

Bei den bis jetzt besprochenen Fällen lag stets die Voraussetzung stillschweigend zugrunde, dass es sich um das klinische Bild einer *organischen* Rückenmarkserkrankung handelte. Erwähnen wir noch kurz jene Beobachtungen, bei welchen, wie oben erwähnt, an die „funktionelle“ Störung eines Fasersystems gedacht werden kann. (No. 19, 20, 21.) Wenn dieselben auch nicht sensu strictissimo der spastischen Spinalparalyse zugerechnet werden können (zu kurze Dauer, mangelnde *organische* Läsion), so stehen sie derselben immerhin sehr nahe, da sie *klinisch* ein sehr schönes Bild der fragl. Affektion darbieten.

¹⁾ Erb: Virchow's Archiv, Bd. 70.; besonders häufig scheint dies bei multipler Sklerose geschehen zu können.

Ein sehr grosses Interesse erwecken ferner die Fälle von Lathyrismus (S. 35. ff.), besonders wegen der Analogie mit dem Ergotismus. Solange indess noch detaillirtere Mitteilungen fehlen, besonders noch keine Obductionsbefunde bekannt sind, müss es unentschieden bleiben, ob ein Spinalleiden funktioneller oder organischer Art (wie bei der Ergotintabes) dem Symptomenkomplex zugrunde liegt.

B.

Die pathologische Anatomie der spastischen Spinalparalyse.

Die Anschauungen über den pathologisch-anatomischen Prozess, welcher der spastischen Spinalparalyse zugrunde liegen sollte, wurden ursprünglich nicht am Sektionstische gewonnen, sondern auf Grund gewisser physiologischer und pathologischer Erfahrungen theoretisch gebildet. Aus diesem Umstand ergab es sich natürlich, was Erb und Charcot auch mit aller Entschiedenheit betonten, dass man nur mit der grössten Reserve von einer pathologischen Anatomie der spastischen Spinalparalyse sprechen konnte, solange nicht Obductionsbefunde beweisend in der Sache entschieden hatten.

Als pathologisch-anatomische Grundlage des Symptomenkomplexes betrachtet Erb

„einen chronisch entzündlichen Prozess, eine symmetrische von unten nach oben aufsteigende Sklerose der Seitenstränge, besonders ihrer hintern Abschnitte.“

Man sollte es also mit einer sogenannten Systemerkrankung der Pyramidenseitenstrangbahn (Py S) und der Kleinhirnseitenstrangbahn (K H S) zu thun haben.

Vergegenwärtigen wir uns kurz das anatomische Verhalten dieser Systeme, soweit es sich um deren spinalen Verlauf handelt:

Die Py-bahn zerfällt in die Py S und die Py V (Vorderstrangbahn oder Türck'sche Stränge). Die letztere ist bis ins untere Brustmarck zu verfolgen. Sie liegt als schmales Bündel, das nach vorne zu etwas verdickt ist, an der medialen Seite der Vorderstränge, die vordere Incisur seitlich begrenzend. Die Py V führt ungekreuzte Fasern, doch ist ihr Vorkommen nicht konstant. Nach Flechsig¹⁾ fehlt sie in 11 % aller Fälle, bei denen dann alle Pyramidenfasern in den Seitensträngen verlaufen.

Die Py S (Flechsig) stellt ein System dar, welches mit abwechselnder Stärke von unten nach oben an Masse zunehmend, von der Höhe der 3.—4. Sakralwurzeln an durch das ganze Rückenmark verfolgt werden kann. Sie verläuft in der hintern Hälfte des Seitenstrangs und erscheint auf dem Querschnitt als ein Dreieck, dessen hintere Seite der grauen Substanz zugewendet ist und zwar berührt sie dieselbe am meisten im Cervical- und im mittleren Dorsalteil; weniger im untern Halsmark und gar nicht im Lendenmark. Nach der Peripherie ist der Befund ebenfalls ein wechselnder:

¹⁾ Archiv der Heilkunde 1877.

Während im obern Teile der Medulla spinalis zwischen PyS und Pia mater sich eine schmale Zone einschiebt, die KHS, rückt vom Dorsalteil an abwärts die PyS der Peripherie immer näher, um im Lendenmark die Pia directt zu berühren. — Soweit das anatomische Verhalten.

Wie steht es nun mit den physiologischen und pathologischen Funktionen der Seitenstränge?

Woroschiloff ¹⁾ fand vermittelst Durchschneidungsversuchen (an Kaninchen), dass die motorischen („corticomusculären“ nach Flechsig) Leitungsbahnen in den hintern Abschnitten der Seitenstränge verlaufen. Reizung dieser Fasern durch einen entzündlichen Prozess würde also die Zuckungen und Kontrakturen erklären: eine teilweise oder vollständige Zerstörung derselben die Parese und Paraplegie verständlich machen (Erb). Die pathologische Steigerung der Sehnenreflexe soll nach Erb von einer Läsion reflexhemmender Fasern abhängen: „nach Woroschiloff's Untersuchungen liegen auch diese zum Teil in den Seitensträngen.“

So würde sich die Trias der Hauptsymptome bei der spastischen Spinalparalyse aus einer Affektion der Seitenstränge mit grosser Wahrscheinlichkeit (allerdings nicht Gewissheit) schon allein *theoretisch* deduziren lassen.

Indessen stehen uns auch nicht wenig *praktische* Beobachtungen zu Gebote, welche die Theorie in hohem Grade zu bestätigen imstande sind:

So finden sich Spasmus, Parese und erhöhte Sehnenreflexe (neben andern Symptomen des Grundleidens) bei der secundären Degeneration der PyS nach cerebralen oder spinalen Läsionen, bei diffuser Myelitis,

¹⁾ Bericht über die Verh. der königl. sächs. Gesellschaft der Wissenschaften; mathem. physiolog. Klasse. Leipzig 1876.

Symptomenkomplex sehr häufig durch ganz andere bei disseminirter Heerdsklerose, wenn ein *circumscripter* myelitischer oder sklerotischer Heerd sich gerade in einer PySbahn lokalisiert, oder wenn Neubildungen auf dieselbe drücken.

Besonders auch sind es die Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose, bei denen die spastischen Erscheinungen kaum anders als durch die stets vorhandene Erkrankung der Seitenstränge erklärt werden können ¹⁾.

Weiter unten werden ferner noch Obductionsbefunde mitgeteilt werden, bei denen für das ganz charakteristische klinische Symptomenbild bloß die p. m. gefundene Seitenstrangerkrankung verantwortlich zu machen ist.

Wir können also, soweit unsere heutige Kenntnisse reichen, behaupten, dass

die drei Hauptsymptome bei der spastischen Spinalparalyse thatsächlich auf eine Affektion der Seitenstränge zurückzuführen sind.

Die Frage ist indess mit den obigen Ausführungen noch nicht ganz erschöpft.

Es dürfte nämlich noch notwendig sein, zu untersuchen:

- 1) Ob die spastischen Symptome auch ohne Erkrankung der Seitenstränge beobachtet werden.
- 2) Ob es vorkommt, dass eine Lateralsklerose besteht, ohne die charakteristischen klinischen Symptome zu machen?

Ad. 1. Eines der Hauptargumente gegen das Bestehen der spastischen Spinalparalyse als Krankheit *sui generis* war der Hinweis darauf, dass der klinische

¹⁾ Einen sehr instruktiven Fall siehe *Archive de physiol.* 1882. S. 457, welchen Raymond mittheilt.

Ursachen hervorgerufen werden kann, als durch die von Erb supponirte Systemerkrankung¹⁾. So von Leyden²⁾.

Unserer Ansicht nach ist dies für unsere Frage ganz ohne Belang. Denn wenn auch gezeigt werden kann, dass trotz Intaktbleiben der Py S die charakteristischen Symptome auftreten, so ist damit gar nichts anderes bewiesen, als dass es im Centralnervensystem eben noch andere Fasersysteme giebt, welchen ähnliche Funktionen zukommen, wie den Py bahnen, eine Entdeckung, welche bei unsern immer noch fragmentarischen Kenntnissen in diesem Gebiete nicht allzusehr wundern würde.

Indess ist eine solche Beobachtung einwandfrei bis jetzt noch kaum gemacht worden. Im Gegenteil: *alle die Fälle, welche i. r. die spastische Spinalparalyse vortäuschten, ergaben bei der Sektion, wenn auch etwas anderes als die diagnostizirte Systemerkrankung, so doch stets eine circumscribte Laesion derselben* (einen Fall ausgenommen s. S. 45):

Bei Charcot³⁾ war es eine multiple Sklerose, bei welcher im untern Dorsalmark die Seitenstränge befallen waren.

R. Schulz⁴⁾, II. Fall war eine Pachymeningitis,

¹⁾ Anmerkung: Zunker (Charité-Annalen 1879) hat drei Fälle in diesem Sinne veröffentlicht, von denen zwei deutliche traumatische Laesionen des Rückenmarks darstellen. Bei allen drei war die Diagnose einer Myelitis transversa so eclatant, dass man nicht versteht, wie dieselben mit der spastischen Spinalparalyse überhaupt in Beziehung gebracht werden konnten. Dasselbe trifft bei Cahen (L.-D. Berlin) und Popoff (Archiv de Neurol. 1885) zu, welche klinische Schulfälle von Myelitis (mit vorwiegend spastischen Symptomen) gegen die spast. Spinalparalyse als Krankheit sui generis zu verwerthen suchten.

²⁾ Berl. klin. Wochenschrift 1878, S. 726 ff.

³⁾ mitgeteilt von Pitres: Revue mensuelle 1877.

⁴⁾ Centrallblatt f. Nervenheilkunde und Psychiatrie 1880.

welche auf derjenigen Seite stärker war, welcher auch klinisch die ausgeprägteren Symptome entsprochen hatten.

Schulz fand a. a. O. ¹⁾ (Fall I.) eine secundäre Degeneration der Pyramidenbahn infolge einer Haselnussgrossen Cyste in der Medulla oblongata. Bei Mader ²⁾ zeigte sich absteigende Entartung der Py S infolge einer Meningitis.

In dem Falle von Weiss ³⁾ (Fall I.) hatten zwei cerebrale Affektionen eine secundäre Degeneration der Py S erzeugt.

In Fall II. ⁴⁾ war dieselbe anatomische Läsion durch eine Compressionsmyelitis zustande gekommen. Bei III. lag eine multiple Sklerose vor mit Herden in den Seitensträngen.

In dem Falle Strümpells ⁵⁾, der durch Hydro-myelus complicirt war und in dem von Scholtz ⁶⁾ beschriebenen, bei welchem noch Hydrocephalus bestanden hatte, zeigten sich die Pybahnen in ihrer ganzen Ausdehnung sklerosirt.

Die verschiedenen Fälle von teils diffuser, teils circumscripiter Myelitis, wie sie von Zunker, Cahen, Popoff (supra cit.), R. Schulz ⁷⁾, Ballet et Minor ⁸⁾ mitgeteilt werden und bei denen neben andern myelitischen Symptomen auch die der spastischen Spinalparalyse vorhanden sind, bieten ebenfalls sehr starke Veränderung der Seitenstränge dar.

1) Archiv für klin. Med., Bd. XXIII. S. 346. Fall I.

2) Wiener mediz. Blätter 1883.

3) Wiener mediz. Wochenschrift 1883.

4) *ibid.*

5) Archiv für Psychiatrie X. 696.

6) L.-D. Breslau 1885.

7) Centr.-Blatt f. Nervenheilkunde und Psychiatrie 1880.

8) Archive de Neurologie 1884.

Wie oben schon bemerkt, sind diese Befunde also weit entfernt etwas gegen die spastische Spinalparalyse als Krankheit *sui generis* zu beweisen; im Gegentheile dienen sie dazu, die Ansicht von dem Causalnexus zwischen spastischen Symptomen und Seitenstrangerkrankungen zu bekräftigen. (Vergl. hiermit auch: Vorlesungen über die Localisation der Hirn- und Rückenmarkskrankheiten (deutsch von Fetzner) von Charcot, welcher sich II. pag. 199 Abs. 2 ähnlich ausspricht.)

Uebrigens hat Westphal¹⁾ auch mit Recht darauf aufmerksam gemacht, dass man nicht bloß den fertigen Symptomenkomplex ins Auge fassen darf (wie Leyden bei traumat. Myelitis u. a. es gethan hat), sondern auch die *Entstehung*, den *Verlauf* und die *Entwicklung* der Krankheit berücksichtigen muss.

Immerhin bleiben noch einige Fälle übrig, bei welchen keine organische Läsion der Seitenstränge als Substrat einer lange bestandenen „spast. Spinalparalyse“ gefunden werden konnte. Eine solche Beobachtung findet sich bei

R. Schulz²⁾: Ein i. v. ganz charakteristisch verlaufener Fall zeigte bei der Obduction bloß einen sehr starken Hydrocephalus, während die PyS intakt waren. Schulz nimmt eine „funktionelle“ Störung derselben an.

Dass cerebrale Prozesse allein schon genügen können, um Erscheinungen hervorzurufen, welche unserm Krankheitsbilde sehr nahe kommen, beweist u. a. auch ein von Zacher³⁾ mitgeteilter „Fall von progressiver Paralyse mit dem Symptomenkomplex der spastischen Spinalparalyse ohne Affektion der Seitenstränge.“

¹⁾ Archiv für Psych. IX, S. 736.

²⁾ Arch. für kl. Med. Bd. 23, III. Fall.

³⁾ Archiv f. Psych. XIII. pag. 155.

Speziell für die Erhöhung der Reflexe hat dasselbe auch Strümpell ¹⁾ durch einen sehr anschaulichen Fall gezeigt.

Von noch grösserem Interesse und noch erheblicherer prinzipieller Bedeutung als die sub. 1 behandelte Frage dürfte Punkt 2 sein:

Kann der Symptomenkomplex auch fehlen, trotz deutlicher Seitenstrangklerose?

In der That sind solche Fälle beobachtet. Doch bemerkt hierzu schon Erb ²⁾, dass „bei gleichzeitiger Degeneration der weiter peripher gelegenen grauen Substanz und der vordern Wurzeln natürlich sowohl die Contracturen wie die Steigerung der Reflexe fehlen müssen; und ebenso, dass bei vollständiger Degeneration der Pyramidenbahnen ebenfalls wohl nur Lähmung in die Erscheinung treten wird“. Auch hat Westphal ³⁾ gezeigt, dass wenn neben einer Pyramidenaffektion gleichzeitig die Hinterstränge erkrankt sind, weder die Rigidität, noch spastische Contractur der Muskeln eintritt, sobald die Hinterstrangerkrankung sich bis in den Lendenteil (untern Brustteil) des Rückenmarks hinab erstreckt.

Gewisse paradox erscheinende Sektionsbefunde müssen also von diesem Gesichtspunkte aus beurteilt werden.

Immerhin bleiben noch jene Fälle von progressiver Paralyse zweifelhaft, bei denen Westphal ⁴⁾ eine Affektion der Seitenstränge fand, welche i. v. gar keine Symptome gemacht hatte. Er kommt daher in Bezug

¹⁾ Archiv f. Psych. X. pag. 716.

²⁾ Handbuch der Krankheiten des Nervensystems I. 2. S. 646.

³⁾ Archiv f. Psych. IX. pag. 737.

⁴⁾ Virchow's Archiv, Bd. 39, 40.

auf diese „latent verlaufende spinale Erkrankung“ zu dem Schlusse, „dass bei den Paralytikern, welche meist sehr frühe ihrem cerebralen Leiden erliegen, der spinale Prozess nicht Zeit fände, sich soweit zu entwickeln, um die charakteristischen Symptome zu erzeugen¹⁾. Man kann indess dieser Hypothese gegenüber den Einwand nicht unterdrücken, dass die Symptome der Rigidität und die spastischen Erscheinungen, die ja gewöhnlich zu Beginn der Krankheit auftreten, auch bei der progressiven Paralyse noch Zeit zur Entwicklung hätten haben können.

Andere Beobachter (Claus, Zacher) haben indess auch bei der Paralyse der Irren klinische Symptome konstatiert, welche mit der p. m. gefundenen Lateral-sklerose wohl in Einklang zu bringen sind. So findet Claus²⁾, „dass bei Entartung der Seitenstränge (bei progr. Paralyse) die Sehnenphänomene für gewöhnlich stärker ausgeprägt sind.“

Jedenfalls brauchen wir vorläufig den bei der Paralyse der Irren gemachten Befunden keine zwingende Beweiskraft zu vindiciren, da einerseits nur wenige Beobachtungen vorliegen (Westphal, Claus, Zacher, Fr. Fischer-Schultze), andererseits die schwere Gehirnerkrankung eine sehr wichtige Complication mit der spinalen darbietet, deren Bedeutung für die Funktionen der Seitenstränge wir bis jetzt noch nicht zu ermessen imstande sind.

Beiläufig möchte ich noch bemerken, dass bei Brieger³⁾ eine Bleivergiftung, bei welcher „die Muskeln oder Nerven“ der Beine erkrankt waren, eine spastische

¹⁾ Archiv f. Psych., XV, pag. 250.

²⁾ Zeitschrift f. Psych., B1 38, S. 201.

³⁾ Charitéannalen 1887.

Spinallähmung vortäuschte, wie dies bei Schulz¹⁾ durch eine Neuritis ascendens („mit Reizung der Seitenstränge“) geschah.

Mader²⁾ fand als pathologisches Substrat in einem Falle, der übrigens klinisch keineswegs rein verlief, eine hyaline Degeneration der Nervenscheiden in der cauda equina.

Soviel über die physiologische und pathologische Bedeutung der Seitenstränge: *sie sind*, was auch die sub. 1 und 2 in obigen besprochenen Beobachtungen und Befunde bestätigen, *für die drei positiven Hauptsymptome bei der spastischen Spinalparalyse mit der grössten Wahrscheinlichkeit verantwortlich zu machen.*

Wenden wir uns nun zu einer kurzen Besprechung der negativen Symptome:

Das Fehlen der elektrischen Entartungsreaktion, sowie der Atrophieen in den Muskeln lässt eine gröbere Läsion der Vorderhörner ausschliessen, das der objectiven Sensibilitätsstörungen und lancinirenden Schmerzen, der Sphincteren- und Geschlechtsanomalieen eine solche der Hinterhörner und Hinterstränge.

Anders steht es mit den leichten subjectiven Gefühlsstörungen, die zu Anfang der Krankheit manchmal beobachtet werden. Ihr Vorkommen weist neueren Beobachtungen zufolge keineswegs auf eine Hinterstrangserkrankung hin, sondern sie lässt sich ganz wohl mit der Annahme einer isolirten Seitenstrangaffektion vereinigen.

So teilt Westphal³⁾ einen Fall mit, bei welchem „trotz der Sensibilitätsstörung die Hinterstränge im untern Abschnitt des Rückenmarks (unterer Brust- und

1) Centralblatt der Nervenheilkunde und Psych. 1880.

2) Wiener med. Presse 1879.

3) Fall IV. (Schneider) im Archiv f. Psych. IX. S. 765.

Lendentheil) sich frei fanden; und auch in den obern Abschnitten waren nur die mittleren Teile der Hinterstränge betroffen. Es dürfte daraus zu folgern sein, dass, da die hintern Wurzeln und die graue Substanz intakt erscheinen, die Sensibilitätsstörungen durch Degeneration in den Seitensträngen vorlaufender sensibler Fasern bedingt waren; da nun aber in dem vorliegenden Falle von den Seitensträngen nur die Bahn der PyS erkrankt war, so dürfte daraus hervorgehen, dass auch, wenn man rein theoretisch für das Krankheitsbild der spastischen Spinalparalyse nur eine isolirte, nicht complirte strangförmige Erkrankung der Pyramidenbahnen in Anspruch nimmt, gleichzeitige Sensibilitätsstörungen nicht *a priori* auszuschliessen sind.“

Auch nach Woroschiloff¹⁾ finden sich in den Seitensträngen sensible Fasern.

Anders denkt Strümpell²⁾ in dieser Frage. Er hält dafür, „dass die Fasern der PyS mit der Sensibilität nichts zu schaffen haben“. Er sucht einen Teil der sensibeln Fasern „in der seitlichen Grenzschicht oder in der vordern gemischten Seitenstrangzone“. Da diese beiden Parteien direkt an die PyS angrenzen, so dürfte vielleicht auch die Annahme gestattet sein, dass wir es mit einer funktionellen Störung (Hyperämie z. B.) in denselben zu thun haben, hervorgerufen durch den in den Pybahnen sich etablirenden Entzündungsprozess. Hiervon könnte man sich dann unschwer die initialen sensibeln Reizerscheinungen ausgelöst denken.

So werden wir also, wenn wir die vorausgegangenen Erörterungen resümiren, zu dem Schlusse geführt, dass *gemäss unsern heutigen Kenntnissen von der Anatomie*

¹⁾ l. s. c.

²⁾ Arch. für Psych. V. pag. 822.

und Pathologie der spinalen Systeme die Annahme einer Seitenstrangklerose als pathol.-anatomisches Substrat für den klinischen Symptomenkomplex der spastischen Spinalparalyse durchaus gerechtfertigt ist.

Giebt es nun in Wirklichkeit eine solche primäre, isolirte Seitenstrangerkrankung?

Obductionsbefunde allein können diese Frage entscheiden.

Bekanntlich theilt man die Rückenmarkskrankheiten ein in diffuse und in Systemerkrankungen. Diese letzteren zerfallen wieder in isolirte und combinirte. Die Natur der Sache bringt es indess mit sich, dass in dem Rückenmark, dessen Systeme so nahe an einander grenzen, neben einer funiculären Erkrankung fast stets noch diffuse, kleinere Læsionen sich finden lassen, desto mehr, je länger und intensiver der primäre Prozess bestanden hat. Wenn wir daher von einer isolirten fasciculären Erkrankung sprechen, so meinen wir damit nicht, dass im ganzen Rückenmark nirgendwo die Spur eines pathologischen Prozesses sich auffinden lassen dürfe, ausgenommen in dem betreffenden Strange; sondern es soll damit gesagt werden, dass keine systematische Affektion eines andern Fasernkomplexes vorhanden sein dürfe. Entweder (I) erkranken zwei Systeme gleichzeitig mit einander, oder (II) die Affektion beginnt in dem einen, lokalisiert sich längere oder kürzere Zeit in demselben und combinirt sich erst später mit der Erkrankung eines zweiten Stranges, oder (III) es bleiben auch nach langedauernder Erkrankung eines Systems die anderen völlig frei und man findet bei der Sektion gar keine oder nur unbedeutende Læsionen in anderen Fasernkomplexen. Dies letztere stellt dann eine primäre, isolirte (allerdings nicht sensu strictissimo) Systemerkrankung dar.

Man sieht, dass die zweite Art in gewisser Be-

ziehung zur letzteren steht. Sie stellt nämlich längere Zeit hindurch nichts anderes dar, als eine primäre, isolirte Systemerkrankung, aus der (oft sehr spät) sich der zweite Typus entwickelt.

Dies sieht man nicht selten z. B. bei der amyotrophischen Lateralsklerose, in dem hier die Vorderhörner oft viel später als die Seitenstränge erkranken¹⁾.

Recht bezeichnend für dieses Verhalten ist ein Fall, den Hopkins²⁾ mittheilt:

Bei diesem bestand ein halbes Jahr hindurch blos Schwäche und erhöhte Reflexerregbarkeit an den Beinen; dann erst kam Atrophie der Muskeln hinzu. Bei der Section fand sich Degeneration der Pyramidenbahn und der grauen Vorderhörner.

Ein sehr prägnantes Beispiel einer primären Seitenstrangerkrankung bietet die Beobachtung, die Westphal³⁾ mittheilt:

Der Patient (Meissner, 38 Jahre alt) war früher luetisch. Er lässt sich aufnehmen wegen spastischer Erscheinungen in den Beinen; diese nehmen zu. Spontane Zuckungen, erhöhte Sehnenreflexe; der Temperatursinn an den Beinen ist etwas herabgesetzt, die Schmerzempfindung etwas erhöht. Vier Jahre ist dieser Zustand im wesentlichen unverändert. Plötzlich tritt Paralyse des rechten Armes ein, Hirnerscheinungen gesellen sich hinzu: Exitus. Bei der Section ergab sich eine Degeneration der KHS in ihrem ganzen Verlaufe, Degeneration der Py S im untern Teil der Halsanschwellung beginnend, im Brustteil am stärksten, sich in der gleichen Intensität bis zum Sacralteil erstreckend. Die Vorderhörner waren normal, die Clarke'schen Säulen

1) Charcot l. supra. c. pag. 209.

2) Brain VI.

3) Archiv f. Pysch. XV. pag. 224.

atrophisch. Die Goll'schen Stränge waren in geringem Grade degeneriert; am stärksten im unteren Halsteil bis zur Grenze des mittleren und oberen Drittels des Brustteils. Westphal kommt auf Grund seines Befundes zu dem Resultat, dass wir es mit einer primären Degeneration der PyS plus KHS zu thun haben. „Es würde hier eine reine Seitenstrangdegeneration (PyS und KHS betreffend) vorliegen, wenn nicht die Hinterstränge beteiligt gewesen wären“ (l. c.).

Von diesem Befunde ist also, wie wir sehen, nur noch ein ganz kleiner Schritt bis zur isolirten Seitenstrangerkrankung und in der That werden wir unten einen Fall (Minkowski) antreffen, welcher mit dem Westphal'schen beinahe wörtlich übereinstimmt, nur dass bei ihm die Erkrankung der Goll'schen Stränge fehlt 1).

Haben nun diese Beobachtungen das Vorkommen einer primären, wenn auch mit andern Systemerkrankungen combinirten, Seitenstrangaffektion bewiesen, so ergeben die folgenden den Befund einer wirklich isolirten (im oben definirten Sinne) Lateral-sklerose 2):

1) Anmerkung: Bei der Bestimmung des pathologischen Substrats sprechen wir etwas ungenau von „Sklerose“ der Seitenstränge“ (sc. des hinteren Theiles derselben). Dabei ist nicht ausgedrückt, ob blos die PyS gemeint sind, oder auch die KHS. Da wir über die Funktion der letzteren noch kaum etwas wissen, jedenfalls nicht soviel, um ihre Erkrankung klinisch diagnostizieren zu können, und teils Fälle vorkommen, in denen die KHS erkrankt ist, teils solche, in denen sie intakt gefunden wird, ohne dass dieser Unterschied in der klinischen Erscheinung sich dokumentirt, so müssen wir für's erste diesen Punkt unbestimmt lassen.

2) Ich glaube die von Türck 2) demonstrirten drei Fälle übergehen zu müssen, da sie weder klinisch noch pathol.-anatomisch so genau beschrieben sind, dass sie für unsere Frage

*) Sitzungsbericht der kaiserl. Akademie der Wissenschaften; mathem. natur-wissensch. Klasse 1856. pag. 116.

L. v. Stoffella ¹⁾ (klin. Bericht s. S. 11), Obduktion: Graue Degeneration (Sklerose) der beiden Seitenstränge im Rückenmark und zwar vorzugsweise der hintern Abschnitte. Am deutlichsten war die Degeneration im untern Brust- und Lendensegmente ausgesprochen, während der Halsteil sich nur wenig verändert zeigte. Was die Ausdehnung der Erkrankung im Breitendurchmesser anlangt, so reichte dieselbe im Brust- und Lendenabschnitte des Rückenmarks nach aussen bis an die Pia meninx und nach innen und hinten bis an die Hinterhörner der grauen Substanz heran.

Mikroskopisch wurde das Mark nicht untersucht. Hirnbefund fehlt ganz. —

Es lässt sich nicht leugnen, dass diesem Berichte sehr viel mangelt, nur vollständig zu sein:

Abgesehen davon, dass bei einer bloß makroskopischen Untersuchung nicht eruiert werden kann, ob nicht auch in andern Fasersystemen pathologische Veränderungen vorhanden sind, fehlt auch die Angabe über den Hirnbefund, welcher doch wegen der Frage, ob aufsteigende oder absteigende Degeneration vorliegt, besonders wichtig wäre. Was die Möglichkeit einer Affektion in andern Marksystemen betrifft, so macht das Fehlen aller hierauf deutender klinischen Symptomen dies zum mindesten unwahrscheinlich (ver-

wertet werden können. Auch die von Charcot und seinen Schülern gemachten Befunde sind nicht brauchbar, da ersterer selbst von denselben sagt (l. s. c.): »Die Beobachtungen von symmetr. Sklerose der Seitenstränge ohne Beteiligung der grauen Vorderhörner sind sammt und sonders ältern Datums. Es handelt sich hier um alte Erinnerungen, welche schon etwas verwischt sind und einer Auffrischung bedürfen.«

¹⁾ Wiener medic. Wochenschrift 1878, pag. 566.

gleiche indess hierüber Strümpell¹⁾). Da wir über die Beschaffenheit des Gehirns im Ungewissen sind, so könnte man als Ursache der Seitenstrangdegeneration an einen Heerd oder tumor in cerebro denken. Gegen diese Annahme darf man indess in erster Linie ebenfalls die klinische Beobachtung anführen, in welcher ausdrücklich das Fehlen aller cerebraler Symptome betont wird: Es war niemals Abnahme der geistigen Funktionen bemerkt worden; Stimmung und Allgemeinbefinden verhielten sich stets normal. Von einem apoplektischen Insult war nie etwas bemerkt worden.

In zweiter Linie entspricht auch der anatomische Befund der Annahme einer absteigenden Degeneration keineswegs. Die Hauptveränderungen fanden sich nämlich im untern Brust- und im Lendenteil. Das Cervicalmark zeigte sich nur wenig verändert, während wir bei der sekundären Degeneration die Hauptveränderungen gerade in diesem localisirt finden.

Nun bleibt noch die Annahme einer diffusen Myelitis übrig, welche sich gerade in den Seitensträngen localisirt haben würde (Leyden²⁾).

Es lässt sich in der That nicht leugnen, dass die Ausdehnung der Sklerose nicht ganz dem Verlaufe entspricht, wie man ihn bei Degeneration der PyS beobachtet: Dort pflegt nämlich im Brustmark die periphere Zone (KHS) intakt zu bleiben, während in unseren Fällen die erkrankte Partie bis an die Pia reichte.

Wir haben indess, wie oben bemerkt, bis jetzt keinen Grund, die KHS bei der „Seitenstrangsklerose“ auszuschliessen.

Ferner scheint mir auch die Frage betreff der Lo-

¹⁾ Archiv für Psych. Bd. XV.

²⁾ Berl. klin. Wochenschrift 1878.

kalisation aufsteigender Degenerationen keineswegs so ganz sicher entschieden zu sein. Während nämlich Leyden¹⁾ für die primäre Degeneration ganz denselben anatomischen Befund postuliert, wie für die absteigende, drückt Charcot²⁾ sich hierüber anders aus: Er sagt nämlich: „Die sekundäre Degeneration nimmt eine relativ beschränktere Region des hinteren Seitenstranges ein, die primäre eine ausgedehntere. Die sekundäre Degeneration bildet ein scharfes Dreieck die primäre ist etwas diffuser. Sie reicht nach vorn bis zum äussern Winkel des Vorderhorns, nach hinten fast an die hintere graue Substanz.“

Eine solche Sklerose, offenbar mit Ergriffensein der KHS, wie bei Westphal³⁾ und Minkowski (s. u.) läge also vor.

Eine diffuse Myelitis (sog. fausse sclérose) hier anzunehmen, scheint mir deshalb nicht angebracht, weil ich in keinem Falle von Myelitis diffusa, soweit ich deren in der Literatur finden konnte, eine ausschliessliche Localisation der Entzündung auf die seitlichen Teile des Markstranges notirt sehe. Bei Strümpell⁴⁾ waren in einem solchen Falle ausser den Seitensträngen so ziemlich alle Systeme affiziert, wenn auch auf verschiedenen Querschnitten. Im Falle von Ballet et Minor (l. s. c.) fand sich beinahe die ganze hintere Hälfte des Rückenmarksquerschnitts von der Entzündung eingenommen. Auch bei Popoff (l. c.) zeigten sich die Gollschen Stränge neben den lateralen erkrankt.

Es ist also keineswegs notwendig, eine solche fausse

1) Klinik der Rückenmarkskrankheiten.

2) citirt bei Berger: Deutsche Zeitschrift für practische Medicin 1876; auch von Minkowski angeführt.

3) Archiv für Psych. XV. pag. 224.

4) Archiv für Psych. X. pag. 688.

scelérose bei v. Stoffella anzunehmen. Im Gegenteile glaube ich den Befund als Sklerose der PyS und KHS auffassen zu müssen, eine Ansicht, die vielleicht dadurch noch befestigt wird, dass Klob, der die Section selbst vornahm, dieselbe zuerst ausgesprochen hat.

Immerhin ist der Fall von v. Stoffella nicht stringent beweiskräftig und würde allein sehr wenig bedeuten. Er kann jedoch immerhin dazu dienen, mit eindeutigen und einwandfreien Beobachtungen zusammengenommen, das Vorkommen einer isolirten Lateralsklerose exemplifiziren zu helfen.

Ein solcher Fall nun ist der von Minkowski¹⁾ mitgeteilte. (Die klin. Beschreibung s. oben).

Obduction 1 Tag p. m.:

Im Gehirn und in der Medulla sind keine Herd-erkrankungen nachweisbar. An dem in Müller'scher Flüssigkeit gehärteten Marke fällt schon mikroskopisch eine hellere Färbung der hinteren Seitenstränge auf.

Im Dorsalmark ist die PyS und KHS degenerirt und nur diese. In den PyS sind die Nervenfasern an Zahl vermindert; ein Teil derselben ist gut erhalten, andere haben atrophische Markscheiden. Reste von Axencylindern sind bemerkbar und die Lücken, wo solche ganz zu Grunde gegangen sind. Die Neuroglia ist vermehrt. Viele Kerne finden sich, sowie zahlreiche erweiterte Gefäße mit verdickter Adventitia. Vereinzelte Fettkörnchenzellen und corpora amylacea (sehr selten). In der KHS sind die Nervenfasern fast ganz geschwunden, die Zwischensubstanz ist vermehrt, stellt ein feines Netzwerk dar. Das Gewebe ist derber im allgemeinen als in der PyS und zeigt keine Lücken.

In den Vorderhörnern normale Verhältnisse; da-

¹⁾ Archiv f. klinische Medizin XXXIV. pag. 436.

gegen ist die Zahl der Ganglienzellen in den Clarke'schen Säulen „entschieden etwas vermindert“, „die Erkrankung ist indess keine sehr hochgradige“.

Im Lumbalmark sind die Verh. ganz analog, die graue Substanz ist intakt.

Im Cervicalmark bleibt die Erkrankung der KHS ebenso stark und intensiv wie im Brustmark, während diejenige der PyS an Intensität und Ausdehnung oberhalb der Halsanschwellung abnimmt. Die Goll'schen Stränge sind nicht erkrankt. An der Grenze zwischen Vorder- und Hinterhorn ist ein Blutextravasat. Die Ganglienzellen der Vorderhörner sind vollzählig erhalten, in der medialen Gruppe „vielleicht“ etwas verringert, im linken Vorderhorn finden sich einige kleine und verkümmert aussehende Zellen. Die Grundsubstanz ist auch hier normal: Fettkörnchenzellen fehlen.

In der Medulla oblongata ist die Erkrankung der Seitenstränge in der untern Gegend der Pyramidenkreuzung noch ganz gut nachweisbar, oberhalb der Pyramidenkreuzung ist absolut keine Degeneration mehr zu finden.

Betrachten wir die obigen Befunde noch einmal im Zusammenhange, so finden wir eine symmetrische, auf die PyS und KHS lokalisierte Erkrankung: eine Lateralsklerose. Dieselbe beginnt oberhalb der Intumescencia lumbalis und erstreckt sich bis zur Decussatio. Oberhalb dieser besteht normales Verhalten. Der Prozess im Rückenmark ist also jedenfalls kein sekundär durch Hirnveränderungen verursacht.

Ebensowenig findet sich im intraspinalen Verlauf der Pyramidenbahn ein Herd, welcher eine sekundäre Degeneration intra medullam wahrscheinlich machen könnte (die Hämorrhagie lag inmitten der grauen Substanz). An eine diffuse Myelitis wird man bei dem

langen Verlauf nicht leicht denken. Die Sklerose entspricht auf jedem Querschnitt der Pys und KHS. Die Vorderstränge waren frei. (Sämtliche Pyramidenfasern gekreuzt in den Seitensträngen²⁾)

In den übrigen Strangsystemen des Rückenmarks finden sich, wie wir sehen, gar keine oder nur ganz unbedeutende Veränderungen, offenbar secundärer Natur, jedenfalls keine systematische Affektion. In den Clarke'schen Säulen ist die Zahl der Ganglienzellen etwas vermindert, im übrigen sind keine sicheren Zeichen einer Degeneration nachzuweisen. Die Goll'schen Stränge sind im Dorsalmark zwar etwas „auffallend“. „doch kann von einer Affektion derselben nicht mit Bestimmtheit die Rede sein“.

Die Läsion der Ganglienzellen in den Vorderhörnern ist ausserordentlich unbedeutend, jedenfalls rein accessorsch und so wenig wie die andern kleinen Veränderungen imstande, einen begründeten Einwurf gegen die Auffassung dieses Falles als reine Lateralsklerose zu erheben.

NB. Ich habe diese Beobachtung an die von Stoffela angereicht, weil sie mit jener das Ergriffensein der KHS gemeinsam hat. Sie zeigt hierin auch grosse Aehnlichkeit mit dem Westphal'schen (s. S. 51).

Noch reiner, wenn man so will, da *allein* die Pys ergriffen ist, stellt sich der von Dreschfeld³⁾ mitgeteilte Obductionsbefund dar: (der klinische Bericht von Morgan ist S. 15 mitgeteilt).

Section 10 Stunden p: m.

Das Rückenmark zeigte frisch dem unbewaffneten Auge keine Veränderung. Nach der Härtung in Müller'scher Flüssigkeit war sich in jedem Seitenstrang eine etwas leichter gefärbte Partie zu bemerken.

³⁾ Britisch med. Journal 1881.

Nach der Carminfärbung:

Im Halsteil fand sich eine kleine Partie der Seitenstränge sklerosirt, die sich immer ganz eng an die graue Substanz anschloss, sich nach vorne nicht bis zu den grauen Vorderhörnern erstreckte und nach der Peripherie hin den äusseren Rand der weissen Substanz nicht erreichte.

Im Dorsalteil war die Läsion noch viel besser ausgeprägt; sie nahm dieselbe Lage ein, erstreckte sich nur etwas weiter nach vorne.

In der Lumbalregion bildete die sklerosirte Partie ein kleines Dreieck, das sich der Aussenseite der Hinterhörner anschloss, sich hinten fast bis zum äusseren Rand der Seitenstränge erstreckte, aber nur wenig nach vorne reichte.

Bei einer nochmaligen Durchmusterung seiner Präparate hatte der Autor noch einige Modificationen und Zusätze zu seinem Berichte hinzuzufügen. Er sagt¹⁾:

- 1) In der Medulla fand sich in der vordern Pyramidenbahn leichte Zunahme der Neuroglia,
- 2) in der Cervicalregion Sklerose der PyS und PyV bahn,
- 3) in der Dorsalregion dasselbe mit Läsion einiger Ganglienzellen in den Vorderhörnern und zwar in den centralen und vordern lateralen Gruppen, während die innern und hintern lateralen Gruppen normal beschaffen waren. In der Neuroglia der grauen Substanz fand sich körnige Substanz (granular matter).
- 4) In der Lumbalgegend sind die Seitenstränge sklerosirt und in den Vorderhörnern Ganglien-

¹⁾ Journal of anat. and physiol. XV. 1881 citirt bei Westphal: Archiv f. Psych. XV. pag. 245, ferner

Congrès international des sciences méd., London 1881, 7. Session.

zellen atrophisch. Die übrigen Stränge sind normal.

Restüriren wir, so ergibt sich eine Sklerose der Pyramidenbahn, welche, im Lumbalmark beginnend, sich bis in den Halsteil erstreckt. Die Läsion ist am stärksten im Dorsalmark. Die Erkrankung localisirt sich genau auf die Pyramidenbahn, wie man sofort sieht, wenn man den Sektionsbefund mit den auf S. 40 angeführten anatomischen Daten vergleicht:

Im Lendenmark ein kleines Dreieck, das sich an die Aussenseite der Hinterhörner anschliesst und sich hinten fest bis zum äussern Rand der Seitenstränge erstreckt.

Im Dorsalmark grenzt die sklerosirte Partie an die graue Substanz, nach vorne berührt sie dieselbe nicht; die äussere Zone der weissen Substanz bleibt frei. Die Py V ist sklerosirt.

Im Cervicalmark bestehen analoge Verhältnisse, nur ist die Ausbreitung nach vorne geringer. In der Medulla oblongata ist der Prozess mit Ausnahme einer ganz leichten Läsion der Py V erloschen.

Wir besitzen hier also eine primäre (Aufhören in der Medulla oblongata!) aufsteigende Sklerose der Pyramidenbahn und zwar blos derselben. Die KHS, die Hinterstränge, sowie die Grenzschicht der grauen Substanz fanden sich intakt.

In den grauen Vorderhörnern zeigten sich an verschiedenen Stellen Ganglienzellen atrophisch. Viele dürften dies wohl nicht sein, da Dreschfeld bei seiner ersten Untersuchung sie nicht einmal bemerkte. Auch Charcot sah die Präparate und fand sie „vollständig charakteristisch.“

Jedenfalls war die Affektion der Vorderhörner keine primäre („die Atrophie der Ganglienzellen war sowohl

ihrer Art, als auch ihrer Verteilung unter mehreren Gruppen nach von der Atrophie bei primärer Poliomyelitis verschieden und kann nur als sekundär zu der Affektion in den Pyramidenbahnen hinzugetreten angesehen werden.“). Dies scheint gewiss nichts ungewöhnliches zu sein, da ja die Krankheit 2 Jahre gedauert haben muss (cfr. klin. Bericht) und es durch zahlreiche Beobachtungen bekannt ist, in wie nahen Beziehungen Vorderhörner und Seitenstränge zu einander stehen.

Auch Erb, der die Dreschfeld'schen Präparate „sorgfältig untersuchte“, kam zu dem Resultat, „dass es kein vollkommeneres Beispiel der Pyramidensklerose geben könnte“. Was die *primäre* Natur der Krankheit und die *sekundäre* Degeneration der Vorderhornsganglien betrifft, so stimmt Erb „aus pathologischen wie klinischen Gründen“ mit Dreschfeld überein.

Nimmt man alles dieses zusammen, dann werden wir kaum anstehen können, den Fall Dreschfeld's als typisches Beispiel einer Pyramidenbahusklerose anzusehen.

Wir haben demnach drei Fälle mit demjenigen pathologischen Befunde, welchen wir der Theorie von der spastischen Spinalparalyse zufolge erwarten mussten:

Eine primäre Sklerose der Seitenstränge.

Ausser dieser Affektion aber bestehen keinerlei systematische Erkrankungen, sondern blos beidemale (in den letzten zwei Fällen) leichte Veränderungen in den Vorderhörnern.

Neben diesen Fällen reiner Seitenstrangsklerose möchte ich, allerdings ohne damit etwas präjudiciren zu wollen, die von Westphal u. a. bei progressiver Paralyse gemachten Beobachtungen anreihen. Dieser fand

nämlich¹⁾ in dem Rückenmark von Paralytikern eine isolirte, unkomplizirte Seitenstrangklerose, die er ausdrücklich als *primär* bezeichnet, da er bei der Untersuchung des Gehirns nirgends eine Veränderung finden konnte, die er als Ursache einer secundären Degeneration hätte ansprechen können.

Trotz der Einwände gegen diese Ansicht (Flechsig²⁾) bleibt W. auf derselben bestehen und erklärt³⁾:

„Einzig und allein sicher gestellt scheint mir das Vorkommen einer primären Erkrankung der PyS bei der allgemeinen Paralyse der Irren.“

Zacher⁴⁾, der sich über diese Frage auch ausspricht, plädirt ebenfalls für das Vorkommen der primären Pyramidensklerose bei progressiver Paralyse.

Ganz besonders thut dies auch Claus⁵⁾, dessen Veröffentlichungen für unsere Frage von ganz besonderem Interesse sind. Er sowohl nämlich, als auch Zacher beobachteten im Gegensatz zu den von Westphal gemachten Erfahrungen, Patienten, welche in ihren klinischen Krankheitserscheinungen eine frappante Aehnlichkeit mit der spastischen Spinalparalyse zeigten und bei denen dann p. m. sich eine isolirte Erkrankung der Pyramidenbahn fand:

Zacher (l. c.) teilt 3 Fälle mit (isolirte Pyramidenaffektionen), denen i. v. gemeinschaftlich war eine Steigerung der Sehnenreflexe (Dorsalklonus), Auftreten von Muskelspannungen, Rigiditäten, Contracturen, Abnahme der groben motor. Kraft, Fehlen der sensibeln, der Blasen- und Mastdarmstörungen. Atrophieen wurden ebenfalls vermisst. Daneben bestanden allerdings noch die

¹⁾ Virchow's Archiv, Bd. 39, 40.

²⁾ Archiv der Heilkunde 1878, S. 89.

³⁾ Archiv für Psych. XV., pag. 246.

⁴⁾ Archiv für Psych. XV.

⁵⁾ l. c. Zeitschrift für Psych. Bd. 38.

verschiedenartigsten Symptome der cerebralen Affektion, sodass das Gesamtkrankheitsbild ein sehr komplizirtes war.

Bei Claus (l. c.) finden sich Beobachtungen (14. bis 19. incl.) notirt, welche ebenfalls p. m. eine isolirte PySaffektion (bei zweien auch der Py V) darboten. 1. v. hatten dieselben neben der progressiven Paralyse Erhöhung der Sehnenreflexe gezeigt. Teilweise war Dorsalklonus vorhanden gewesen. Die Sensibilität war, soweit dies mitgeteilt wird, ungestört. Romberg'sches Zeichen und Ataxie fehlten stets.

Es springt in die Augen, dass eine bedeutsame Analogie der obigen Ergebnisse mit der bei geistig Gesunden auftretenden Seitenstrangaffection besteht — vorläufig indess bloß eine Analogie und nicht mehr als dieses.

Wenn auch das Krankheitsbild bei den mit progressiver Paralyse complicirten Fällen ein reineres wäre als es ist, so müsste immer noch das gleichzeitige Bestehen schwerer organischer Hirnveränderungen, wie sie sich bei der progressiven Paralyse finden, sehr zur Vorsicht gemahnen bei der Deutung der Pyramiden-degeneration als *primärer* Affektion. Auffällig ist es entschieden, dass ein Rückenmarksleiden, das sonst so ausserordentlich selten ist, sich gerade mit einer Hirn-erkrankung relativ so häufig combiniren sollte.

Jedenfalls fordern diese interessanten Befunde zu weiteren Untersuchungen auf und es ist leicht möglich, dass durch dieselben auch für die spastische Spinalparalyse fördernde und aufklärende Gesichtspunkte gewonnen werden können. Ein wesentlicher Schritt dazu scheint mir schon durch die Mendel-Fürstner'schen Drehversuche ¹⁾ gethan zu sein.

¹⁾ Berliner klin. Wochenschrift 1886. Fürstner fand bei Hunden, die längere Zeit hindurch auf einer Scheibe gedreht

Wenn wir auch die Verhältnisse bei der Paralyse der Irren als noch nicht spruchfertig vorläufig ganz beiseite lassen, so zeigen uns doch, wie ich meine, die Fälle Dreschfeld, Minkowski, (v. Stoffella), mit aller wünschenswerten Deutlichkeit das Vorkommen einer primären, isolirten Seitenstrangerkrankung.

Eine Lateralsklerose existirt also.

Allerdings ist es nötig, *eine* Modification neben dieser Behauptung zu betonen: Es muss nämlich zugegeben werden, dass leichte Veränderungen in den grauen Vorderhörnern nicht auszuschliessen sind, sofern sie auch nach längerem Bestehen der Krankheit keine klinischen Symptome machen, demnach als rein accessorische Befunde angesehen werden können. Eine Berechtigung zu dieser Modification scheint mir u. a. auch in der Stelle bei Erb (Virchow, Bd. 70, pag. 300) zu liegen: „Wenn die graue Substanz überhaupt bei der Krankheit beteiligt ist, so muss dies mit Abschnitten derselben der Fall sein, deren Funktionen wir noch nicht kennen.“ Es ist ja auch durch mehrere Befunde wahrscheinlich gemacht, dass nicht allen Ganglienzellen der Vorderhörner trophische Funktionen zukommen, „vielleicht stehen einige derselben gerade mit den reflexhemmenden Fasern“ (Erb, l. c.) in Verbindung und würden dann sozusagen de jure als anatomisches Substrat der spast. Spinalparalyse beigezogen werden müssen. Dasselbe gilt von der KHS, die ja auch in zwei reinen Fällen erkrankt gefunden wurde. Die *klinische* Beobachtung

worden waren, die PyS degenerirt (links mehr als rechts). Im Dorsaltheil waren die Veränderungen am stärksten, deutlich auch im Lumbalmark. Die Medulla zeigte sich intakt. Ebenso war die weisse und graue Substanz frei. Fürstner spricht den Befund als primäre Degeneration der PyS an. Neuritis bestand nicht.

würde eben dann auch in diesem Falle, wie überhaupt bei der spastischen Spinalparalyse, den leitenden Gesichtspunkt abgeben bei der Beurteilung der pathologisch-anatomischen Befunde. Und man wird ebensowenig wie bei der Tabes dorsalis z. B. verlangen dürfen, dass p. m. sich immer nur und ausschliesslich diejenige pathologisch-anatomischen Veränderungen finden, die als typische und im Beginn vorhandene erkannt worden ist. Bei dem unbefriedigenden Standpunkte der path. Anatomie des Centralnervensystems scheint es eine nicht begründete Forderung, die Berechtigung einer Krankheitsform von der Constanz und Ausdehnung des pathologisch-anatomischen Befunds ausschliesslich abhängig machen zu wollen.

Wir möchten also den der spastischen Spinalparalyse zu Grunde liegenden pathologisch-anatomischen Prozess definiren als:

Eine primäre, symmetrische Sklerose der Seitenstränge (speciell ihres hintern Abschnittes: PyS plus KHS er. blos PyS), bei welcher leichte secundäre Veränderungen in der grauen Substanz nicht ausgeschlossen sind, sofern diese auch nach längerer Krankheitsdauer keine klinischen Symptome machen.

Dass eine solche Affektion vorkommt, beweisen die obigen Ausführungen.

Demgemäss kann auch die Frage:

Gibt es eine primäre, isolirte (im obigen Sinne)

Lateralsklerose

bejahend beantwortet werden.

Und nun zu unserem Thema:

Ist die spastische Spinalparalyse (Erb's) eine Krankheit sui generis?

Der Gedankengang, den wir zur Beantwortung dieser Frage eingeschlagen haben, war folgender:

Ist das klinische Symptomenbild der spastischen Spinalparalyse ein fest begrenztes, eindeutiges und für sich bestehendes?

Wir konnten dies auf Grund mehrerer Krankheitsfälle in bejahendem Sinne beantworten.

Welcher anatomische Process liegt dem klinischen Symptomenkomplex zu Grunde?

Theoretische Erwägungen sowohl, wie praktische Erfahrungen führten mit grosser Wahrscheinlichkeit auf die Seitenstränge als Sitz der Erkrankung.

Gibt es eine *primäre* Sklerose derselben?

Die pathologische Anatomie der amyotrophischen Lateralsklerose, sowie verschiedene andere pathologische Befunde beweisen das Vorkommen einer solchen.

Endlich: kommt die Lateralsklerose auch *isoliert* vor? — Fall Dreschfeld, Minkowski, (v. Stoffela).

So dürfen wir denn unsere Frage dahin beantworten:

In der That ist die spastische Spinalparalyse eine Krankheit sui generis.

Wenn uns die vorausgegangenen Erwägungen und Untersuchungen zu einem positiven Resultate geführt haben, so zeigen sie uns aber auch, dass die spastische Spinalparalyse eine ungemein seltene Krankheit ist.

Stellten sich schon von den klinischen Fällen verhältnissmässig wenige als ganz rein und charakteristisch heraus, so gilt dies in noch viel höherem Grade von den pathologisch-anatomischen Befunden. In 15 Jahren bloss zwei einigermassen eindeutige Fälle!

Ferner aber drängt sich bei der Behandlung unserer Frage noch die Ueberzeugung dem Untersucher auf, dass trotz der hochbedeutenden Fortschritte, welche die Neurologie in den letzten Jahrzehnten gemacht hat, unser Wissen von der Anatomie und Pathologie der spinalen Systeme immerhin noch so fragmentarisch ist, dass ich die Frage, mit der wir uns in der vorliegenden Arbeit beschäftigt haben, nur mit dem Vorbehalte zukünftiger Modificationen beantworten möchte.

Obductionsbefunde können in erster Linie Klarheit in den schwebenden Problemen verschaffen. Vielleicht ist auch von dem Experimente ein Erfolg zu erwarten: die Fürstner'schen Drehversuche haben einen bedeutenden Fingerzeig in dieser Richtung gegeben.

In wie weit künstliche Erzeugung des Lathyrismus hierbei etwas fördern kann, werden unter Umständen ebenfalls Tierversuche ergeben.

Jedenfalls aber dürften wir nicht fehlgehen, wenn wir als höchst wahrscheinlich annehmen, dass die Erb'sche Theorie auch durch künftige Forschungen über die spastische Spinalparalyse in der Hauptsache bestätigt werden wird.

Sind wir jetzt, nachdem 15 Jahre hindurch diese Frage der Wissenschaft vorgelegen hat, zu einem gewissen, wenn auch nur vorläufigen Resultate gelangt, so wird mit der Zeit, vielleicht wenn einmal ein ganzes Menschenalter verflossen ist, eine sichere, definitivere Lösung immerhin zu erwarten sein.

In wie weit diese unsere heutigen Anschauungen dann modifiziren, in wie weit sie dieselben bestätigen wird, müssen wir eben abwarten — nirgendwo vielleicht im Leben gilt das „*πάλαιός ἐστίν*“ so sehr, wie in der Wissenschaft.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer, Herrn Geh. Hofrath Prof. Erb, für die Anregung zu obiger Arbeit und für die liebenswürdige Unterstützung während der Anfertigung derselben, sowie Herrn Prof. Dr. Hoffmann für seine freundliche Beihülfe, speziell bei der Verarbeitung der Literatur, meinen herzlichen Dank auszusprechen.



15341

100000

20412