

## XV.

# Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems.

Von

Dr. **M. Nonne**  
in Hamburg.



Das letzte Jahrzehnt hat uns mit einer Reihe von hereditären und familiären Erkrankungen bekannt gemacht, als deren Repräsentanten die Friedreich'sche hereditäre Ataxie, die hereditäre Form der Muskelatrophie, die Thomsen'sche Krankheit, einzelne Fälle des Diabetes insipidus (Weil), sowie die Chorea hereditaria (Huber, Hoffmann) gelten können. Es sind Erkrankungen, die die Individuen theils schon in früher Kindheit, theils in den Pubertätsjahren befallen und deren Ursache eben in der Familienanlage zu suchen ist. Alle haben das Gemeinsame, dass sie chronisch stabil oder chronisch progressiv sind. Die Friedreich'sche hereditäre Ataxie und die hereditäre Form der Muskelatrophie haben manche Züge mit anderen Krankheiten gemeinsam, so mit der Tabes dorsalis einerseits, mit den anderen myopathischen Formen der progressiven Muskelatrophie andererseits. Ausser einzelnen wesentlichen anderen Unterschieden bildet aber gerade das Moment der Heredität oder familiären Anlage ein Hauptkriterium gegenüber diesen anderen Krankheiten.

Ich war im Sommer des Jahres 1889 in der Lage, bei drei Brüdern eine Krankheitsform zu constatiren, die manche der für eine Atrophie des Kleinhirns charakteristischen Züge bot, in anderen Punkten aber wieder von diesem, in der Literatur übrigens nur ziemlich spärlich gezeichneten Bilde abwich, in einzelnen Punkten an andere bekannte Spinalerkrankungen erinnerte, während ich eine

ganz gleiche bisher beschriebene Erkrankungsform nicht auffinden konnte. Der Umstand, dass ich in einem dieser Fälle die Obduction machen konnte, dürfte das Interesse an diesen drei Fällen vermehren. Bei dem Patienten, der zur Section kam, war die Krankheit am weitesten vorgeschritten, von den zwei noch lebenden Brüdern befindet sich der eine noch in einem relativ wenig vorgerückten Stadium der Erkrankung, während die des zweiten noch lebenden Bruders eine Mittelstufe zwischen dem ersten und zweiten darstellen dürfte.

Ich gebe zunächst die drei Krankengeschichten, zuerst die des am wenigsten erkrankten Patienten.

Heinrich Stüben, 46 Jahre alt. Der Vater des Patienten starb an Typhus, die Todesursache der Mutter ist unbekannt; ein Bruder, drei Schwestern sollen gesund sein, zwei Brüder leiden an einer ähnlichen Erkrankung. (Nähere Details über die Verwandten folgen unten).

Patient war als Kind gesund, lernte in der Schule mit normaler Leichtigkeit, ging als 15jähriger Junge zur See und war fünfzehn Jahre lang Seemann. In seinem 19. Lebensjahre acquirirte er einen Schanker, der nur local behandelt wurde und nach 6 Wochen heilte. Von Secundärerscheinungen ist dem Patienten nichts bekannt. 1871 machte er einen Scorbut durch, war sonst im Wesentlichen stets gesund und konnte seinen schweren Dienst mit normaler Kraft versehen. Potus ist auszuschliessen. 1872 ging das Schiff, auf dem er fuhr, unter; der grösste Theil der Besatzung ging dabei zu Grunde, Patient selbst trieb 3 Tage und 3 Nächte auf den Wellen und wurde im Zustande äusserster Erschöpfung, dem Tode nahe, aufgefischt. In der nächsten Zeit, nachdem er sich wieder erholt hatte, will er keine besonderen Anomalien bemerkt haben. Dann begann sich eine Schwäche und Unsicherheit in den unteren Extremitäten zu zeigen; wegen dieser Schwächeerscheinungen liess er sich erst in New-York und dann in Philadelphia in ein Hospital aufnehmen, doch trat eine Besserung der Symptome nicht ein. 1874 begab er sich nach Hamburg und brachte einige Monate im Allgemeinen Krankenhaus zu; inzwischen hatte die Unsicherheit der Beine nicht unerheblich zugenommen, doch war Patient noch im Stande, mit nur einem Stocke zu gehen. In demselben Jahre fingen auch die Hände an, eine gewisse Unsicherheit zu zeigen, und nur kurze Zeit später begann das Sprechen dem Patienten etwas schwer zu fallen. Patient war jetzt schon so weit herunter, dass er nicht mehr durch Arbeit seinen Unterhalt erwerben konnte. Er wurde dann für zwei Jahre lang in einem Siechenhause Hamburg's untergebracht; wegen Unbotmässigkeit wurde er von hier nach der Irrenanstalt Friedrichsberg verlegt. Hier zeigte er, nach dem damals verfassten Journal, ein reizbares, zeitweilig widerspänstiges Wesen, räsonnirte in schwachsinniger Weise über seine Geschwister und wollte nicht einsehen, dass dieses Schimpfen ohne Zweck sei. Man stellte die Diagnose „Dementia“.

Von Friedrichsberg entlassen — Patient hatte sich inzwischen wieder gebessert — fristete Patient sein Leben dadurch, dass er an den Ecken der

Strassen, auf Krücken gestützt, mit verschiedenen Kleinigkeiten handelte. Inzwischen nahmen die oben erwähnten Symptome ganz langsam, mit zeitweiligem Stillstand, an Intensität zu. Das Gehör-, Riech- und Schmeckvermögen soll ungestört geblieben sein, das Sehvermögen, das, so lange Patient zur See fuhr, gut gewesen war, soll sich seit Beginn der Krankheit allmählig verschlechtern haben.

Niemals bestanden Sphincterenstörungen, niemals Gürtelgefühle, keine nennenswerthen Parästhesien oder sonstige Anomalien in der subjectiven Sensibilitätssphäre; niemals Doppelsehen, niemals litt Patient in nennenswerther Weise an Kopfschmerz, Schwindel, Uebelkeit oder Erbrechen. Patient hat sich noch vor drei Jahren verheirathet, behauptet, zum Coitus noch im Stande zu sein. Seine Frau war niemals gravida.

Status praesens. Ziemlich robuster Mann von mässig gesunder Gesichtsfarbe und mittlerem Ernährungszustande.

Die inneren Organe sind nicht nachweisbar afficirt, Urin frei von Eiweiss und Zucker. Patient geht für gewöhnlich an zwei Krücken, er kann noch, wenngleich nur mit Mühe und nur für kurze Zeit, allein stehen, dabei tritt aber ein ziemlich heftiges Schwanken des ganzen Körpers ein. Dieses Schwanken nimmt bei Augenschluss nicht zu; der Gang ist breitbeinig, ohne eigentlich stampfend oder schleudernd zu sein; Patient sieht dabei auf den Boden; man bemerkt, dass unwillkürliche, nicht dazu gehörige Bewegungen der Beine den Gang hindern.

Die Pupillen sind beiderseits mittelweit, gleich, die Reaction auf Licht ist normal, die Convergenz lässt sich nicht recht prüfen, weil Patient nicht ordentlich convergiren kann. Die Augen sind äusserlich normal, der Lidchluss ist gut. Die Augenbewegungen werden mit Anstrengung ausgeführt, es treten dabei nystagmusartige Zuckungen auf. Diese stellen sich in geringerem Grade auch bei einfachem Fixiren ein, was besonders beim Augenspiegeln bemerkbar wird. Hierbei zuckt das rechte Auge in senkrechter, das linke in wagerechter Richtung. Auch das Lesen wird durch dieselbe Unsicherheit der Fixation erschwert. Das rechte Auge wird nach unten soweit bewegt wie ein normales, nach aussen hin wird der Hornhautrand nur vorübergehend und mit einem Rucke bis auf etwa 2 Mm. dem Canthus externus genähert. Gleich unvollständig ist die Bewegung nach innen, noch mehr gehindert aber nach oben. Ganz dasselbe Resultat ergiebt die Untersuchung des linken Auges. Auch die Convergenzfähigkeit ist verringert: bei Annäherung eines Gegenstandes weicht das linke Auge meist schon bei einer Entfernung von 25 Ctm. nach aussen ab, kann aber mitunter bis auf 12 Ctm. mit grösserer Anstrengung convergiren. Bei Annäherung über den Convergenzpunkt treten Doppelbilder auf, sonst bei den übrigen Bewegungen nicht. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergiebt, dass beiderseits die laterale Hälfte der Pupillen rein weiss mit deutlicher Zeichnung der Lamina cribrosa, die medialen Hälften grauweiss sind. Die Papillengrenzen sind scharf, die Netzhautgefässe normal. Sehvermögen beiderseits (H. i. D.) S.  $\frac{5}{10}$ . Das Gesichtsfeld ist für weiss und für

Farben beiderseits stark eingeengt, grün wird unsicher, roth besser, blau am deutlichsten erkannt\*).

Alle anderen Gehirnnerven sind intact, speciell sind alle Bewegungen der Gesichtsmuskeln ausführbar, doch geschehen sie meistens mit Kraftverschwendung. und treten auch hier nicht dazu gehörige Mitbewegungen auf, so z. B. werden Stirn und Augenbrauen gerunzelt, wenn Patient pfeifen will etc. Die Zunge ist an Volumen, Aussehen, Motilität normal, kein Tremor derselben etc. Riechen, Schmecken, Hören intact.

Die Sprache ist übermässig laut, die einzelnen Worte werden mehr herausgestossen, als ausgesprochen. Patient kann offenbar den Grad der zur Articulation der einzelnen Worte nöthigen Innervationskraft nicht ordentlich beurtheilen; im Uebrigen können alle Buchstaben und alle Worte articulirt werden, die Worte klingen nasal bei objectiv normaler Hebung der Uvula und des weichen Gaumens.

Schlucken und Kauen ist intact.

Obere Extremitäten: Die grobe Kraft sämmtlicher Bewegungen ist intact. Sämmtliche Bewegungen haben einen leicht atactischen Charakter, am deutlichsten tritt die Motilitätsstörung bei feineren Proben, wie z. B. beim Schreiben hervor (siehe unten stehende Schriftprobe). Die Sen-

J H W Fu bers

Nonne Dr. Meckel

sibilität ist für sämmtliche Qualitäten intact, speciell das Lage- und Muskelgefühl ist nicht gestört. Ich will hier hinzufügen, dass die Sensibilität zu wiederholten Malen mit sämmtlichen Cautelen eingehend untersucht wurde und sich immer dasselbe negative Resultat ergab.

Es bestehen keine Muskelatrophien, kein fibrilläres Muskelzittern, keine Druckempfindlichkeit der Nerven und Muskeln.

Der Tricepsreflex und die Vorderarm-Reflexe sind auslösbar, aber durchaus nicht lebhaft, eigentliche Spannungen bei passiven Bewegungen lassen sich nicht constatiren, hingegen besteht eine ziemlich starke Neigung zu activem Spannen, resp. es fällt Patient sehr schwer, seine Muskeln zu entspannen.

---

\*) Herrn Dr. Beselin, der die Liebenswürdigkeit hatte, die Nachuntersuchung des Sehorganes dieses sowie des nächsten Patienten vorzunehmen, sage ich auch hiermit meinen besten Dank.

Untere Extremitäten: Die grobe Kraft der Muskulatur ist intact, auch hier ist bei sämtlichen Bewegungen und für die gewöhnlichen Proben (Erheben der Fussspitze, Kreisbeschreibung mit dem Fusse, Knie-Fersenversuch etc.) eine leichte Ataxie unverkennbar. Keine Muskelatrophie, kein fibrilläres Muskelzittern, keine Druckempfindlichkeit der Nerven und Muskeln.

Der Patellarreflex ist beiderseits lebhaft, ohne abnorm erhöht zu sein, kein Achillesclonus; keine Spannung bei passiven Bewegungen bei derselben Neigung zu activem Spannen, wie bei den oberen Extremitäten.

Keine Zeichen früherer Syphilis.

Betreffs der geistigen Fähigkeiten lässt sich ein gewisser, ganz leichter Grad von Schwachsinn constatiren; besonders muss sein Jähzorn abnorm erscheinen, den er früher bei jeder Gelegenheit gegen seinen dort ebenfalls im Siechenhaus internirten Bruder ausliess, von dem er behauptete, er wolle ihn betrügen und bestehlen.

Der Schädel ist in toto auffallend klein, Stirn niedrig und schmal, das Hinterhaupt flach, die Ohren abstehend. Eigentliche Degenerationszeichen bestehen nicht.

Um obiges Krankheitsbild zusammenzufassen, so haben wir es also zu thun mit einem Manne, der bis dahin immer im Wesentlichen gesund, in seinem 30. Lebensjahre im Anschluss an einen starken psychischen und physischen Choc an einer Coordinationsstörung seiner willkürlichen Muskeln erkrankt. Die unteren Extremitäten werden stärker ergriffen, so dass Patient auf die Dauer nur noch mit Hilfe von zwei Krücken sich forthelfen kann. In den oberen Extremitäten kommt es durch diese Coordinationsstörung nur bis zur Unmöglichkeit der feineren Hantirung. Die Sprache erhält einen leicht explosiven Charakter; die Psyche erscheint nicht ganz intact, indem ein, wenn auch nur äusserst geringer Grad von Schwachsinn, sowie ein abnormer Grad von Reizbarkeit und Jähzorn sich entwickelt. Dabei bleiben die Functionen der Sinnesorgane intact, nur auf den Augen entwickelt sich ein gewisser Grad von Schwachsichtigkeit, als deren Grund die ophthalmoskopische Untersuchung einen mässig weit vorgeschrittenen Grad von Opticusatrophie aufdeckt. Im Bereiche der Gehirnnerven besteht eine Functionsschwäche gewisser Augenmuskeln, vorwiegend der M. recti superiores und externi. Nach allen anderen Richtungen hin bietet das Nervensystem keine objective Anomalie. Das Leiden, langsam entstanden und in den ersten Jahren langsam progressiv, scheint seit einigen Jahren Stillstand zu machen.

Es folgt jetzt die Krankengeschichte des mehr erkrankten Bruders.

Fritz Stüben, 49 Jahre alt. Patient war bis zu seinen 14. Lebensjahre im Wesentlichen immer gesund, dann bemerkte er, dass er bei manchen

Gelegenheiten mit den Beinen auffallend unbeholfen war, z. B. wurde es ihm sehr schwer, eine Leiter zu erklettern, über ein schmales Brett zu gehen etc. Zu dieser Unbeholfenheit gesellte sich bald auch Schwäche der unteren Extremitäten, die in den folgenden sieben Jahren so zunahm, dass er in seinem 21. Lebensjahre nicht mehr ohne Krücken gehen konnte. Parästhesien oder Schmerzen scheinen gefehlt zu haben. Einige Jahre später zeigte sich dieselbe Unsicherheit und Schwäche auch in den oberen Extremitäten, so dass Patient zu den gewöhnlichsten Hantirungen kaum mehr im Stande war; auch hier fehlten subjective Sensibilitätsstörungen. Wieder einige Jahre später begann die Sprache sich zu verschlechtern, in ziemlich kurzer Zeit bildete sich die jetzige Sprachstörung heraus. Während Hören, Riechen und Schmecken intact blieb, scheint das Sehvermögen allmählig etwas abgenommen zu haben. Niemals bestand Doppeltsehen, niemals Gürtelgefühle, niemals Sphincterenstörungen. Nennenswerthe Kopfschmerzen hatte Patient nicht, hingegen ab und zu leichte Schwindelanfälle.

Eine Ursache seiner Erkrankung weiss Patient nicht anzugeben, Syphilis. Potus oder irgend eine sonstige chronische Giftwirkung sind auszuschliessen.

Nachdem Patient ca. bis zum 25. Jahre bei seinen Verwandten gepflegt worden war und eine Zeit lang im hiesigen Krankenhaus zugebracht hatte, ohne gebessert worden zu sein, wurde er in das Siechenarmenhaus transferirt. Hier ist die Erkrankung seit 10 Jahren stabil geblieben.

Status praesens: Patient ist ein mittelgrosses, gracil gebautes, etwas kyphotisches Individuum. Es besteht ein mässiger Grad von Anämie; keine nennenswerthe Arteriosclerose, kein Zeichen früherer Syphilis. Innere Organe nicht nachweisbar afficirt.

Die geistigen Fähigkeiten liegen unter der Norm: Patient beschäftigt sich den ganzen Tag mit Nichts. Gefragt, was er den Tag über thue, antwortet er: „Nur rauchen“. Er rechnet sehr langsam und nur die leichtesten Aufgaben, er denkt sehr langsam und zeigt eine gewisse Stumpfheit; auch weiss er manche Dinge nicht, die innerhalb seines Kenntnisskreises liegen sollten. Z. B. kann er die Frage: „Was ist Hamburg für ein Staat?“ nicht beantworten.

Herr Dr. Reinhardt, der so liebenswürdig war, den Geisteszustand des Fritz ebenso wie des eben beschriebenen Heinrich Stüben zu untersuchen, kam zu dem Urtheil, dass diesem Patienten die freie Dispositionsfähigkeit abgesprochen werden müsste.

Der Schädel ist auffallend klein, besonders erscheint die Hinterhauptsgegend abgeflacht, die Stirne ist auffallend niedrig und schmal, auch bei diesem Patienten stehen die Ohren vom Kopfe weit ab, während auch hier typische Degenerationszeichen sich nicht aufdecken lassen.

Die Augen erscheinen äusserlich bei einfacher Betrachtung normal, der Lidschluss ist gut. Bei Fixation fällt eine gewisse Unsicherheit des Blickes auf, beruhend in einem mässigen Grade von Schwanken der Bulbi. Die Augenbewegungen sind beiderseits nach innen, aussen und unten wohl so

ausgiebig wie bei normalen Augen, jedoch mit deutlichen nystagmusartigen Zuckungen verbunden, zumal beim Blick nach aussen, so dass hier der äussere Hornhautrand nur ruckweise und vorübergehend an den Canthus externus gebracht wird. Die Hebung der Augen ist deutlich unvollständig, schätzungsweise bis auf  $45^{\circ}$ ; auch hierbei bestehen ruckartige Bewegungen der Bulbi. Zugleich wird beim Maximum der Anstrengungen das obere Lid nur so weit gehoben, dass ein 2 Mm. breiter Skleralsaum oberhalb der Cornea noch sichtbar bleibt.

Die Pupillen sind von normaler Weite, links eine Spur weiter als rechts. Reaction auf Licht und Convergenz normal, die Convergenz ist mangelhaft, durchschnittlich wird bis auf etwa 15 Ctm. Nähe mit Anstrengung convergirt. Die Sehprüfung ergiebt: Rechts S.  $\frac{1}{9}$ , links S.  $\frac{1}{6}$ .

Ophthalmoskopisch zeigen sich beiderseits die Papillen in ganzer Ausdehnung weisslich entfärbt, mit scharfer Grenze, die Gefässe sind normal.

Farben: Beiderseits wird roth angegeben, blau und grün nicht angegeben.

Das Gesichtsfeld zeigt beiderseits eine circa bis auf die Hälfte des Normalen zu taxirende concentrische Einengung.

Die Function der anderen Gehirnnerven ist intact, doch ist die Mimik eine auffallend energische. Wenn Patient die Zähne zeigen, pfeifen, die Stirne runzeln soll, so geschieht dies mit ganz unnöthiger Kraftanstrengung und demgemäss in überflüssig extensiver Weise. Beim Sprechen zeigen sich Mitbewegungen in Form von Stirnrunzeln, Zumachen und Aufreissen der Lider, Bewegungen der Nasenflügel etc.

Die Sprache hat einen auffallend impulsiven Charakter, die einzelnen Worte, die im Uebrigen richtig articulirt werden, werden förmlich herausgestossen und offenbar lauter, als Patient beabsichtigt, ausgesprochen. Die Sprache geschieht mit Luftverschwendung, es macht den Eindruck, als ob die Anomalie auf einer phonischen Störung beruhe, denn auch die In- und Expiration wird auf die einzelnen Wörter und Silben nicht richtig vertheilt. Auch bei diesem Patienten klingt die Sprache nasal, während Uvula und weicher Gaumen für die objective Untersuchung nicht paretisch erscheinen.

Patient steht nur höchst unsicher, es tritt dabei ein deutliches Schwanken des ganzen Körpers ein, stärker als beim vorigen Patienten, so dass Patient schliesslich umzufallen droht. Eine Vermehrung des Schwankens bei Augenschluss tritt nicht ein.

Patient bewegt sich vorwärts, indem er einen hölzernen Laufstuhl vor sich herschiebt. Auf diesen stützt er sich und schiebt sich breitbeinig hinterher, ohne eigentliches Stampfen und Schleudern der Beine. Nimmt man ihm diese Stütze fort, so greift er mit den Armen in der Luft herum und sucht sich dadurch erst in Balance zu bringen. Fordert man Patienten auf, einige Schritte allein vorwärts zu machen, so muss er sich dazu erst gewissermassen sammeln; mit den Armen nach beiden Seiten balancirend, setzt er das eine Bein vor, aber schon beim zweiten Schritt schiebst der Oberkörper nach vorwärts und Patient würde hinfallen, wenn man ihn nicht hielte. Beim Auf-

stehen aus dem Sitze geräth ebenfalls der ganze Oberkörper in wackelnde Bewegung und zeigt eine Neigung nach vorne überzufallen. Das Aufrichten zum Sitzen aus Rückenlage gelingt besser, aber auch nicht ohne starkes Schwanken des ganzen Oberkörpers.

Patient ist nur sehr mühsam, aber doch ohne Hülfe im Stande, sich anzuziehen und zu essen.

Oberer Extremitäten: Muskelnahrung normal, grobe Kraft in sämtlichen Muskelgebieten intact. Die Motilität zeigt dieselbe Störung wie bei dem früher beschriebenen Bruder, nur ist sie hochgradiger, nur mit grosser Mühe gelingt es Patient noch, Knöpfe zuzumachen etc. An einer vorgehaltenen Nadel fährt er lange vorbei, ehe er sie trifft, er ist nicht im Stande, mit dem Finger einen Kreis zu beschreiben etc. Dass die atactische Störung in den oberen Extremitäten hochgradiger ist, als bei dem Bruder, geht auch aus der unten stehenden Schriftprobe hervor. Tricepsreflexe beiderseits auszulösen, nicht besonders lebhaft. Vorderarmreflexe fehlen. Keine Spannungen bei passiven Bewegungen, doch fällt es Patient schwer, seine Muskeln zu entspannen.

*Sitzübungen.  
Vom Verleb.*

Die Sensibilität erweist sich in sämtlichen Qualitäten bei wiederholten und sehr exacten Untersuchungen absolut intact.

Untere Extremitäten: Keine trophische Störung irgend welcher Art, grobe Kraft intact, die atactische Störung tritt hier bei den gewöhnlichen Proben manchmal noch deutlicher hervor, als in den oberen Extremitäten, zu anderen Zeiten jedoch lässt sich nur eine gewisse stossweisse Contractionsart bei Kraftanstrengungen, sowie ein Mitbewegen von nicht dazu gehörigen Muskeln constatiren.

Die Sensibilität ist auch hier mit Sicherheit ungestört.

Patellarreflexe sind beiderseits lebhaft, ohne abnorm erhöht zu sein, kein Achillesclonus.

Die Hautreflexe beiderseits schwach.

Ziemlich starke Neigung zu activem Spannen der Muskeln, während typische Spannungen der Muskulatur bei passivem Bewegen derselben fehlen.

Resümirend finden wir, dass der charakteristische Zug dieses Krankheitsbildes wieder die Coordinationsstörung ist. Die unteren Extremitäten sind so stark ergriffen, dass die Locomotion ohne Hülfe

nur in sehr beschränktem Masse möglich ist. In den oberen Extremitäten gestattet die Störung zwar noch die Möglichkeit zu den einfachsten Handirungen, zu Allem über dies bescheidene Mass hinausgehenden ist Patient aber unfähig; die Sprache hat einen stark explosiven Charakter, beruhend auf einer falschen Berechnung des Innervationsmasses; der psychische Defect tritt hier mehr in den Vordergrund in Gestalt einer, wenn auch nicht hochgradigen Imbecillität. Dieselbe Sehschwäche, auch hier beruhend auf einer beginnenden Atrophie des Opticus, auch hier dieselbe Functionsschwäche derselben Augenmuskeln.

Die Krankheit scheint sich während der Pubertät entwickelt zu haben und ganz langsam progressiv gewesen, seit einigen Jahren zum Stillstand gekommen zu sein. Eine äussere Veranlassung zu der Krankheit ist nicht aufzufinden.

Es folgt jetzt die Krankengeschichte des dritten, jüngsten, am hochgradigsten Erkrankten der drei Brüder.

August Stüben, 40 Jahre alt. Als Kind war Patient immer etwas schwächlich, er machte die Kinderkrankheiten durch und ging bis zu seinem 14. Jahre in die Schule. Nach den Angaben einer älteren Schwester fiel schon vor seinem 10. Lebensjahre seinen Verwandten auf, dass seine sämtlichen Bewegungen etwas Unbeholfenes und Unsicheres hatten, er konnte die gewöhnlichen Spiele im Freien mit anderen Kindern wegen seiner Beinschwäche nicht mitmachen. Das Lernen fiel ihm ziemlich schwer. In seinem 14. Jahre sollte er das Malerhandwerk erlernen, doch musste er dies bald aufgeben, da er zum Ersteigen der Leitern nicht im Stande war. Auch die Sprache ist nach der eigenen Aussage des Patienten „so lange er denken kann“ nicht normal. Es kam ihm immer vor, als ob „seine Zunge zu kurz“ sei. In seinem 16. Lebensjahre machte er einen Typhus durch. Parästhesien, Schmerzen in den Extremitäten bestanden niemals; nicht selten hatte er Schmerzen im Hinterkopf, ohne jedoch dadurch besonders gestört zu werden. Niemals Doppeltsehen, niemals Gürtelgefühle, nie Sphincterenstörungen.

Er wurde bis vor 6 Jahren bei einem verheiratheten Bruder gepflegt, ohne, da die Bewegungsstörung in den oberen und unteren Extremitäten stetig langsam zugenommen hatte und auch seine geistigen Fähigkeiten recht niedrig geblieben waren, zu irgend einer ernsteren Beschäftigung fähig zu sein. Seit 6 Jahren ist Patient im hiesigen Siechenhause untergebracht, eine wesentliche Veränderung seines Zustandes ist seitdem nicht eingetreten.

Seit einigen Jahren leidet er an Lungenerscheinungen, Husten, spärlichem Auswurf, ab und zu Brustschmerzen und Kurzluftigkeit.

Status praesens: Ziemlich magerer, anämischer, leicht kyphotischer Mann von mittlerer Körpergrösse, keine Arteriosklerose, keine Zeichen früherer Syphilis; auf den Lungen die Zeichen einer chronischen Tuberculose.

Die psychischen Functionen stehen ungefähr auf der gleichen Stufe

wie bei dem Bruder Fritz, also entschieden unter der Norm, auch er beschäftigt sich den ganzen Tag über eigentlich mit Nichts, im Uebrigen zeigt seine Stimmung keine besondere Anomalie, sondern ist stets gleichmässig ruhig, wie bei dem mit ihm zusammen im Siechenhaus lebenden Bruder.

Die Sprache zeigt dieselbe phonische Störung, dieselbe mangelhafte Vertheilung der Inspirations- und Exspirationsphasen, dieselbe mangelhafte Berechnung resp. Beherrschung des Grades der Innervation der Sprechmuskeln, denselben nasalen Beiklang. Patient selbst giebt an, er habe ein Gefühl, als ob ihm beim Sprechen „ein Hinderniss auf der Brust“ sässe.

Die Pupillen sind beiderseits von mittlerer Weite, gleich, die Reaction auf Licht und bei Convergenz vielleicht etwas träger als normal. Die Augen zeigen beim Fixiren dieselbe zuckende Unruhe wie beim Bruder Fritz, die Bewegungen der Bulbi nach aussen und nach oben sind noch etwas mehr beschränkt, wie bei dem soeben beschriebenen Bruder, bei den diesbezüglichen Bewegungen zeigen sich auch bei ihm nystagmusartige Zuckungen.

Die ophthalmoskopische Untersuchung sowie die Bestimmung der Sehschärfe wurde bei diesem Bruder leider nicht vorgenommen (Patient starb schon zwei Wochen nach der ersten Untersuchung, ehe ich die Absicht einer ferneren Untersuchung hatte ausführen können), nur wurde constatirt, dass Roth und Grün unsicher, Blau und Gelb besser erkannt wurde.

Schlucken und Kauen intact.

Die Zunge zeigt nach Volumen, Form und Motilität keine Anomalien. Uvula und weicher Gaumen heben sich normal.

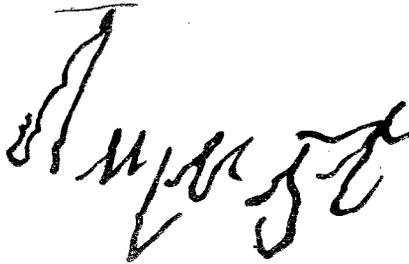
Hören, Riechen und Schmecken ungestört.

Das Stehen ohne Hülfe ist dem Patientèn nicht möglich, er kann nur stehen, wenn er an der Wand einen Rückhalt finden kann, auch dabei besteht im ganzen Rumpfe ein heftiges Hin- und Herschwanke, ebenso ist Patient nicht im Stande, sich ohne Hülfe auf einen Stuhl niederzulassen oder sich von ihm zu erheben, beim Versuche dazu droht Patient sofort haltlos hinzustürzen. Das Aufrichten aus der Rückenlage zum Sitz ist ihm nur mit Mühe und nur unter intensivem Schwanken des ganzen Oberkörpers möglich.

Gehen kann Patient nur, wenn er durch Jemanden kräftig unterstützt wird. Die Beine werden dabei uncoordinirt auf den Boden aufgesetzt, ohne dass sie den stampernden oder schleudernden Charakter der spinalen Ataxie bieten, die Incoordination derselben resultirt auch hier vorwiegend daraus, dass eine nicht beabsichtigte Innervation von Muskeln vor sich geht und somit nicht gewollte Muskelgruppen zur Action kommen. Die Störung beim Stehen, Sitzen und Gehen ist eine so hochgradige, dass Patient fast immer zu Bette ist, er kann sich zwar noch allein anziehen, doch geht dasselbe so mühsam und langsam von Statten, dass ihm meistens dabei geholfen wird. Ebenso isst er zwar noch allein, verschüttet jedoch sehr viel dabei, so dass ihm stets eine grosse Schürze beim Essen vorgebunden wird.

Obere Extremitäten bieten an Muskelernährung nichts Abnormes, die rohe Kraft der einzelnen Muskelgruppen ist intact. Die Motilitätsstörung zeigt denselben Charakter, aber in einem etwas höheren Grade wie bei dem

Bruder Fritz: Patient bringt es z. B. nicht fertig, eine vorgehaltene Stecknadel zu erfassen. In der Ruhe zeigen sich ebenso wenig wie bei den anderen Brüdern unwillkürliche abnorme Bewegungen. Der höhere Grad der Coordinationsstörung der oberen Extremitäten zeigt sich auch in der unten stehenden Schriftprobe.



Der Tricepsreflex und die Vorderarmreflexe sind schwach vorhanden. Patient vermag der Aufforderung, seine Muskeln zu entspannen (Prüfen des Verhaltens der Muskulatur bei passiven Bewegungen), nicht völlig zu entsprechen, dennoch kann man mit Sicherheit sagen, dass Contracturen der Muskeln, wie man sie bei organischen, cerebralen oder spinalen Erkrankungen zu constatiren Gelegenheit hat, nicht bestehen.

Eine sehr genaue, sich auf sämtliche Qualitäten erstreckende Untersuchung der Sensibilität ergibt durchaus normale Verhältnisse.

Untere Extremitäten. Muskelvolumen und grobe Kraft der einzelnen Muskelgruppen intact. Dieselbe coordinatorische Bewegungsstörung, wie in dem früher geschilderten Falle.

Sensibilität für sämtliche Qualitäten bei einmaliger genauer Untersuchung nicht alterirt.

Patellarreflex beiderseits lebhaft, kein Patellarclonus, kein Achillesclonus, dasselbe Unvermögen, die Muskeln zu erschlaffen, wie bei den oberen Extremitäten.

Sphincteren intact.

Der Schädel kleiner als der Körpergrösse des Mannes entsprechen würde, auch hier fällt die Abflachung des Hinterhauptes, die Schmalheit und Niedrigkeit der Stirn auf, auch hier fehlen eigentliche Degenerationszeichen.

Um auch diese Krankengeschichte kurz zusammenzufassen, so sehen wir, dass sich ohne eine nachweisbare Ursache schon vor den Pubertätsjahren eine Coordinationsstörung der Extremitäten entwickelt, die allmähig bis zu dem Masse anwächst, dass das Gehen und Stehen dem Befallenen selbst mit Hilfsmitteln so gut wie unmöglich ist, die Sprache erleidet durch eine fehlerhafte Innervation eine hochgradige Störung, die Function der Augenmuskeln, vorwiegend der Mm. recti superiores und externi, ist deutlich geschwächt, die Intelligenz ist deutlich herabgesetzt. Alles Andere bleibt normal.

Werfen wir nun einen vergleichenden Blick auf die eben berichteten Krankengeschichten, so leuchtet die Analogie derselben sofort ein; es handelt sich bei der Erkrankung der drei Brüder nur um einen graduellen, nicht um einen principiellen Unterschied.

Wenn wir jetzt die einzelnen Symptome des in Rede stehenden Krankheitsbildes analysiren wollen, so sehen wir zunächst solche cerebraler Natur: Die Sprache\*) ist abnorm, die Patienten sprechen zunächst alle nasal. Sodann hat die Sprache etwas explosives, d. h. die Kranken stossen die Worte überlaut hinaus, meistens mit activer Anspannung der Expirationsmuskeln. Sie innerviren die Stimmbänder offenbar nicht richtig, sprechen mit Luftverschwendung; das Mass der Expiration und das der Inspiration wird auch nicht richtig berechnet. Irgend eins der mannigfachen Symptome der cerebral bedingten Sprachstörungen der Aphasie liegt nicht vor. Auch den Gedanken, dass es sich um sogenannte scandirende Sprachstörung handele, muss man bald fallen lassen, denn es liegt hier eben nicht jene Absatzweise, monotone Sprechart vor, sondern wir haben es zu thun mit einem Effect einer bald zu stark, bald zu schwach berechneten Action der zum Sprechen nöthigen Respirationsmuskeln. Bei den zwei von der Krankheit stärker befallenen Brüdern sehen wir eine Irradiation der Innervationen von den zum Sprechen nöthigen auf die anderen mimischen Muskeln: Stirn, Augenbrauen und Nasenflügel treten auch mit in Action.

Die Mimik ist überhaupt keine normale; alles tritt hier leicht in's Uebertriebene, auch hier schiessen die Patienten leicht über das Ziel hinaus; dem entsprechend sind sämtliche Gesichtsfalten, vor allen die Querfurchen der Stirn, die Nasolabialfalten und die Falten um die Augen herum tief eingegraben. Die Kranken sind zwar wohl im Stande, ihre Gesichtsmuskeln ruhig zu halten, aber wenn sie dieselben agiren lassen, vermögen sie nicht, ihnen das gewünschte Mass zu geben.

Eine fernere Anomalie bieten die Augenbewegungen in Form des atactischen Nystagmus. Schon beim ruhigen Fixiren tritt eine gewisse Unruhe auf; wollen die Kranken mit den Augen einem vorgehaltenen Gegenstande folgen, so schiessen sie erst über das Ziel hinaus und vermögen es auch dann nur unter stark zuckenden Bewegungen der Bulbi; diese erreichen nur für einen kurzen Moment den vom normalen Auge leicht und dauernd eingehaltenen Punkt und

---

\*) Ich bin mir hier sehr wohl bewusst, dass — das Resultat der mikroskopischen Untersuchung wird dies zeigen — man nur in sehr bedingter Weise von der „cerebralen“ Natur dieser Sprachstörung sprechen kann.

schnellen gewissermassen wieder zurück, um wieder für einen kurzen Augenblick vorwärts getrieben zu werden. Diese Functionsschwäche der Augenmuskeln tritt am wenigsten hervor bei Bewegungen der Augen nach unten, sehr deutlich bei temporal und nasal gerichteten Augenbewegungen, am intensivsten aber bei Wendung der Blickebene nach oben, oben aussen und oben innen. Von allgemeinen cerebralen Symptomen ist zu erwähnen, dass eine dem mehr oder weniger vorgeschrittenen Grade der Krankheit entsprechende Herabsetzung der Intelligenz besteht; das Gedächtniss ist nicht gut, aber auch nicht bei allen Dreien geradezu abnorm schwach, gewisse Charakterfehler, wie abnorme Reizbarkeit, Zanksucht etc. sind bei dem Heinrich Stüben vorhanden. Hingegen fehlt Kopfschmerz, Schwindel, Erbrechen etc.

Von den Gehirnnerven erleiden, abgesehen von den eben erwähnten Anomalien der Augenmuskelnerven, die Nn. optici eine Veränderung: bei zwei Brüdern, bei denen hierauf untersucht wurde, liess sich deutliche Atrophie constatiren und zwar trug sie, nach Herrn Dr. Beselin's Meinung, den Charakter der einfachen primären Atrophie. Dem Grade derselben entsprechend war die Function des Sehens herabgesetzt.

Die spinalen Symptome, wenn wir sie einstweilen so nennen wollen, beschränken sich dem gegenüber auf Anomalien in der Locomotion: Zunächst ist das Stehen ohne Unterstützung sehr erschwert resp. unmöglich geworden, der Körper geräth dabei in's Schwanken, Patient sucht nach einer Stütze, weil er seinen Rumpf nicht balanciren kann, ebenso haben die Patienten grosse Schwierigkeiten beim Aufstehen aus dem Sitz, beim Aufrichten aus der Ruhelage ihr Gleichgewicht zu bewahren, der Gang leidet durch denselben Umstand; nur wenn sie einen festen Halt haben, sind die Kranken im Stande, sich vorwärts zu schieben. Nimmt man sie unter die Arme und geht mit ihnen etwas schneller vorwärts, so bieten sie in ihrer Gangart das Bild eines Betrunkenen. In den oberen Extremitäten zeigt sich bei allen Bewegungen eine gewisse Unsicherheit, die auf einer atactischen Coordinationsstörung beruht. Eigentliche Paresen lassen sich nirgends constatiren, ebenso wenig Contracturen der Muskulatur, wohl aber besteht bei allen drei Brüdern eine mehr oder weniger intensive Neigung zum activen Anspannen der Muskeln resp. ein mehr oder weniger ausgebildetes Unvermögen, die Muskeln zu erschaffen.

Romberg'sches Symptom fehlt.

Die Sehnen- und Hautreflexe bieten keine Anomalie.

Die auf's genaueste und des öfteren nach allen Qualitäten unter-

suchte Sensibilität ergab niemals eine Anomalie, ebenso wenig bestanden subjective Sensibilitätsanomalien. Die Sphincteren functioniren völlig normal.

Eine gewisse Schwäche der Potenz ist wohl nicht zu verkennen.

Der Verlauf der Krankheit ist eminent chronisch, indem sie bei zwei unserer Kranken schon im Pubertätsalter, beim dritten Kranken im ersten Mannesalter angefangen hat und bei allen langsam progressiv mit zeitweisigem Stillstand ist. Intercurrente Besserungen kommen nicht vor.

Ein interessantes Resultat giebt die Frage nach der Aetiologie dieser Erkrankungsform. Wir haben es mit einer Familiendisposition zu thun, mit einer Disposition, die bei zwei von den drei Brüdern in frühen Jahren ohne äussere Veranlassung zum Ausbruch gekommen ist, bei dem dritten Bruder bis zum Mannesalter schlummerte und sich erst manifestirte, als ein schwerer physischer und psychischer Choc ihn traf.

Ich stellte nähere Nachforschungen in der Verwandtschaft der Kranken an. Die Verwandten wohnten zerstreut in Hamburg und Umgebung und der benachbarten Landschaft, den „Vierlanden“; die meisten konnte ich persönlich untersuchen\*).

Das Resultat meiner Nachforschungen war folgendes:

(Siehe Tabelle nebenseitig.)

Handelte es sich nun in den vorliegenden Fällen um eine der bekannten Erkrankungen des Nervensystems?

In ersten Linie war die hereditäre Friedreich'schen Ataxie zu berücksichtigen. Eine ausgesprochene familiäre Anlage lag vor. Zwei von den drei kranken Brüdern waren in dem Alter von der Krankheit befallen worden, in dem auch die Friedreich'sche Ataxie sich zu manifestiren pflegt. Auch bei der Friedreich'schen Ataxie haben wir es mit einem Nystagmus zu thun, auch hier sehen wir Bewegungsstörungen der Extremitäten, Störungen der Sprache; auch hier fehlen jegliche Sensibilitätsstörungen, Störungen der Pupilleninnervation. Auch in der Anomalie der Mimik kann man keinen principiellen Unterschied von der genannten Krankheitsform finden, wenn man berücksichtigt, dass Charcot in einem Falle von Friedreich'scher Krankheit „Grimassen mit den Lippen, Gesichtsmuskeln und Augenlidern“ erwähnt.

Es waren aber doch gewichtige Punkte, die sich gegen diese Annahme geltend machenliessen: Vor Allem war der Charakter der Bewe-

---

\*) Alle mit einem \* Versehenen untersuchte ich persönlich; die Angaben über den Gesundheitszustand der nicht von mir Untersuchten machte ich nach den mir gegebenen Beschreibungen.

+ Peter Stüben, gesund.

1) Dorothea Stüben, 57 Jahre, verheh. Westphal. }  
 a. \*Anna } Peter.

Linke Gesichtshälfte deutlich kleiner als die rechte; Tremor der Hände. (siehe beiliegende Schriftprobe.)

b. \*Martha, linke Gesichtshälfte deutlich kleiner, als die rechte. c. Johanna.

α. \*Dora, linke Gesichtshälfte kleiner als die rechte, Parese 3) des M. rect. sup. Gaumen. β. \*Willy, auffallend schmaler 5) Gaumen. γ. Martha. δ. \*Louise. ε. \*Heinrich, linke Gesichtshälfte kleiner als die rechte, Parese des M. rect.

d. \*Elise, linke Gesichtshälfte deutlich kleiner als die rechte, Parese des M. rect. sup.

+ Johann Stüben.

Gaumenlos v. Kindheit an.

1) \*Johann Stüben } \*Lene Stüben, verheh. }  
 gesund. } gesund. } ?

+ Elise Stüben, verheh. Mohrmann.

1) Lene Mohrmann, verheh. }  
 eheliche Strauss }

2) Nicolaus Mohrmann, Parese der Mm. rect. sup., Nyctagmus, Mitbewegung der mimischen Muskeln beim Sprechen.

3) Fritz Mohrmann, gesund. 4) Heinrich Mohrmann } a. Gustav }  
 } b. \*Fritz }  
 } c. Willy }  
 }  
 6) Christian Stüben + 3 Jahre alt, war gaumenlos.

2) \*Johanna Stüben, 50 Jahre alt { a. \*Hermann.

3) \*Fritz Stüben, 49 Jahre alt } die beschriebenen drei Fälle  
 4) \*Heinrich Stüben, 46 Jahre alt }  
 5) \*August Stüben, 40 Jahre alt }

6) \*Lene Stüben, verhehlichte Nissen, 36 Jahre alt. Tremor der Hände, linke Gesichtshälfte kleiner als rechts.

Alles, was ich von für den betreffenden Fall interessirenden Abnormitäten auffinden konnte habe ich notirt und ist gesperrt gedruckt. Man sieht, dass einzelne Nachkommen aller drei Geschwister Rudimente der Krankheit zeigen. Ueber die Eltern der drei Stüben am Kopfe der Tabelle konnte ich nichts in Erfahrung bringen.

gungsstörung ein anderer, nicht zur typischen spinalen Ataxie zu rechnender; ebenso liess sich die Form der Sprachstörung sehr wohl von der bei der hereditären Ataxie vorkommenden differenzieren: diese beruht auf einer atactischen Störung der Lippen- und Zungenmuskeln, bei jener sass die Störung in den „phonischen“ Muskeln, in den Kehlkopfs- und den den Thorax bewegenden Respirationsmuskeln. Drittens sehen wir einen wesentlichen Unterschied darin, dass die Sehnenreflexe, speciell die Patellarreflexe durchaus intact bleiben, ein Punkt, der um so gewichtiger ist, als alle neueren Untersuchungen beweisen, dass das Fehlen des Patellarreflexes an ganz constante anatomische Bedingungen geknüpft ist. Weniger wichtig ist der Umstand, dass unsere Kranken das Romberg'sche Symptom nicht boten, obwohl dies Symptom zum typischen Bilde der Friedreich'schen Erkrankung gehört; es ist aber andererseits in manchem dieser Fälle auch vermisst worden. Auch kommt eine Atrophie des Nerv. opticus, um bei der Aufzählung der Unterscheidungsmerkmale auch daran zu erinnern, nur in der verschwindenden Minderheit der Fälle von Friedreich'scher Krankheit vor, und endlich befällt die hereditäre Ataxie bekanntlich vorwiegend weibliche Individuen. Schliesslich sei noch darauf hingewiesen, dass psychische Anomalien im Symptomenbilde der hereditären Ataxie fehlen.

Nach alledem konnte man sich zur Annahme dieser Krankheit in den vorliegenden Fällen nicht entschliessen.

Auch an eine, wenn auch abnorme Form der multiplen Sklerose konnte man denken. Erst vor Kurzem wies bekanntlich Oppenheim\*) darauf hin, dass die von dem Schulbild, wie es Charcot seiner Zeit zeichnete, abweichenden Formen der multiplen Sklerose nicht so selten sind.

An diese Krankheit liess denken: der Nystagmus, die Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe, die Neigung zu activem Spannen, vor Allem — auch hierauf wies neuerdings Oppenheim und nach ihm Uthoff hin — die doppelseitige Atrophie des N. opticus. Aber auch hier musste gegen die Diagnose „multiple Sklerose“ die Art der Bewegungsstörung sowie der Charakter der Sprachstörung in die Wagschale fallen: Beide sind in dieser Form bei der multiplen Sklerose nicht beobachtet worden; endlich fehlen bei der multiplen Sklerose derartige Intelligenzdefecte, wie sie unsere Kranken boten.

In manchen Punkten erinnerte der Symptomencomplex der Brüder Stüben an jene Krankheitsform, wie sie von Westphal\*\*) an der

\*) Berliner klin. Wochenschr. 1887. No. 48.

\*\*) Dieses Archiv Bd. XIV. Heft 1.

Hand zweier Fälle gezeichnet worden und von ihm als eine Neurose bezeichnet worden ist, die klinisch die Hauptcharaktere der multiplen Sklerose zeigt und anatomisch keinen positiven Befund liefert. Dieses Bild bot folgende Züge: Bei dem ersten der zwei Kranken fiel der Beginn der Erkrankung in's 18. Lebensjahr: sie setzte ein mit motorischer Schwäche der oberen und unteren Extremitäten, leichter Gehstörung, Doppeltsehen; später kam es zu ausgesprochenem Schwachsinn; dann nahmen die Bewegungsstörungen zu, in den unteren Extremitäten trat Steifigkeit, in den oberen und unteren Zittern auf, auch auf den Kopf und auf die Zunge, die Unterkiefer- und Mundmuskulatur verbreitete sich der Tremor, alle Bewegungen, nach die Augenbewegungen waren verlangsamt, letztere auch seitwärts und oben wenig ausgiebig, die Sprache war unbeholfen und näselnd, die Sehnenreflexe lebhaft; jegliche Sensibilitätsstörungen sowie Anomalien der Pupillinnervation fehlten; kein Romberg'sches Symptom.

Auch hier lag ein hereditäres Moment vor; denn der Vater und vier Geschwister waren mit Chorea behaftet.

Man sieht, dass der Analogien mit unseren Fällen gar viele sind, wengleich ein genauerer Vergleich auch manche Unterschiede, die ich nicht erst einzeln wieder aufzuzählen brauche, ergibt; besonders der fernere Verlauf unterscheidet auch letzteren Fall von der Krankheit der Brüder Stüben: In Westphal's Fällen kam es nämlich später zu Contracturen an den Fingern, zu Paresen der Zunge und zu permanentem Tremor der Arme; unter skorbutischen Erscheinungen ging der erste Patient ca. 9 Jahre nach Beginn der Erkrankung zu Grunde, alles Momente, die wir bei unseren Kranken nicht finden. Auf Westphal's negativen anatomischen Befund komme ich weiter unten zurück.

Im zweiten Falle Westphal's sehen wir Störung und Erschwerung der Sprache, Schmerzen, Schwäche und Zittern der oberen und unteren Extremitäten, Erschwerung des Urinlassens, Unsicherheit im Dunkeln, Anomalien der Pupillinnervation fehlen. Nach Schreck tritt heftige Verschlimmerung ein, später kommt es zu heftigen Schmerzen in allen Gelenken. Der Gang ist steif und nur mit Unterstützung möglich, die Patellarreflexe sind lebhaft, es kommt zu psychischen Anomalien in Gestalt von Wuthanfällen mit Erinnerungsdefect. Später plötzlich auffallende Besserung aller Symptome, die wieder einer schweren Exacerbation weicht; abermalige erhebliche Besserung und abermalige Verschlimmerung; zeitweilig leichte Sensibilitätsstörungen der unteren Extremitäten. In der Mimik fällt unwillkürliches Stirnrunzeln

beim Sprechen auf. Auch hier lag eine hereditäre Anlage vor: die Mutter litt an Epilepsie, eine Schwester an Melancholie.

Wie man sieht, finden sich auch hier nicht wenige mit unserem Symptomencomplex gemeinsame Züge. Auf den auch hier erhobenen negativen anatomischen Befund komme ich ebenfalls später zurück.

Endlich war zu berücksichtigen, dass sehr ähnliche Krankheitsbilder die als Cerebellaratrophy beschriebenen Fällen bieten. Schon in der Bearbeitung\*) Hitzig's aus dem Jahre 1876, welche das Resultat der Arbeiten von Meynert, Pierret, Clapton, Duguet, Otto, Fiedler, Moreau, Lallement und Anderer zusammenfasst, finden wir als Cardinalsymptom der Cerebellaratrophy verzeichnet: Bewegungsstörungen der Extremitäten, Störungen der Sprache, psychische Defecte; speciell Otto und Lallement betonen für ihre Fälle den impulsiven Charakter der Bewegungen, das Fehlen von Sensibilitätsstörungen wird als Regel — allerdings nicht ohne Ausnahme — hingestellt. Während in Seppilli's\*\*) — anatomisch untersuchtem — Fall von Atrophie des Kleinhirns eine ganze Anzahl von Symptomen intra vitam bestanden hatten, die bei unseren Kranken nicht zu constatiren waren, wie z. B. clonische Contractionen der Gesichtsmuskeln, Rotation der Bulbi, abwechselndes Oeffnen und Schliessen des Mundes, Retraction der Zunge, Rigidität der Nackenmuskeln und theilweise auch der Brustmuskeln, Contracturen der Arme, Hyperästhesie und Occipitalschmerz, zeigt Donald Fraser's\*\*\*) Fall eine sehr bemerkenswerthe Aehnlichkeit mit unseren Fällen. Fraser constatirte schwankenden unsicheren Gang, der sich im Laufe der Jahre langsam verschlechterte, Schwanken des Kopfes, die Augen waren ohne eigentlichen Nystagmus in continuirlicher Bewegung, Strabismus convergens rechts, Sehvermögen geschwächt; Sprache langsam, erstes Auftreten der Symptome im dritten Lebensjahre. Die Schwester litt an ganz analogen Symptomen und bei mehreren Geschwistern dieser zwei Kranken wurden noch Störungen von Seiten des Nervensystems beobachtet.

Im Jahre 1877 beschrieb Huppert†) einen Fall von hochgradiger Kleinheit des Cerebellums, das sonst durchaus regelmässig gebaut und vollständig entwickelt war. Huppert fand den Gang und die Körperhaltung unsicher schwankend, die Sprache lang-

\*) Ziemssen's Handbuch der Pathol. u. Ther. 1876. Bd. 11. I.

\*\*) Erlermeyer's Centralblatt 1880.

\*\*\*) Erlermeyer's Centralblatt 1880.

†) Dieses Archiv Bd. VII.

sam, schwerfällig und holperig, die Bewegungen der Patienten waren masslos, erschienen eher falsch berechnet als schlechtweg incoordinirt; aus diesem Unvermögen, das richtige Mass der Innervation zu finden, leitete Huppert für seinen Fall die Störungen beim Sitzen, Stehen, Aufstehen und Gehen, sowie beim Hantiren ab; er vermisste Anomalien der Mimik; die Sensibilität war insofern alterirt, als Patient ein mangelhaftes Orientirungsvermögen über die Lage seiner Glieder im Raum besass. Die Reflexe, die Function der Sphincteren und der Sinnesorgane fand er intact, der Zustand blieb während der dreijährigen Beobachtungsdauer stabil. Ferner bestand ein gewisser Grad von Schwachsinn. Auf den — nur makroskopisch — anatomischen Befund komme ich zurück.

Kirchhoff\*) sah in seinem ersten Falle, bei dem die anatomische Untersuchung eine Atrophie und Sklerose des Kleinhirns feststellte, Blödsinn, enorm häufige Anfälle von Epilepsie mit auf der linken Seite stärker ausgesprochenen Körperconvulsionen, das Schwanken des Körpers wie bei einem Betrunknen, motorische Schwäche der unteren Extremitäten, Skandiren der Sprache, Schwäche des rechten N. facialis; die Vorstellung über die Lage der Glieder im Raum war alterirt, bei sonst intacter Sensibilität.

In K.'s zweitem Falle bestand Schwachsinn, Langsamkeit und Zittern der Bewegungen, Zögern der Sprache etc.

Claus\*\*) veröffentlichte einen Fall von Atrophie des Kleinhirns, in dem er klinisch constatirte: Idiotie, Schwäche des linken Facialis, mangelhafte Sprache, zahlreiche epileptische Anfälle.

1884 beschrieb ferner Sommer\*\*\*) einen Fall von zurückgebliebener Entwicklung des Kleinhirns. In seinem Falle stand die geistige Capacität auf niedriger Stufe, die Sprache war langsam und schleppend; der Gang taumelnd.

Der von Vierordt 1886 beschriebene Fall bietet ferner einen ähnlichen Symptomencomplex, nämlich Ataxie der Extremitäten, der Augenbewegungen, der Sprache, aber bei durchaus intacter Intelligenz. Vierordt†) lässt die Frage nach der Natur der atactischen Störungen für seinen Fall unentschieden.

Endlich hat im Jahre 1887 Schultze††) bei einem Falle von

\*) Dieses Archiv Bd. XII. Heft 3.

\*\*) Ibidem.

\*\*\*) Dieses Archiv 1884.

†) Berliner klin. Wochenschr. No. 21.

††) Virchow's Archiv Bd. 108. Heft 2.

Atrophie und Sklerose des Kleinhirns beobachtet: erhebliche, in Schwanken und Taumeln bestehende Gehstörung, eine lallende Sprachstörung, leichten Nystagmus, Lebhaftigkeit der Patellarreflexe ohne abnorme Erhöhung derselben, Intactheit der Sensibilität. In diesem Falle hatte Schultze schon *intra vitam* eine Affection des Kleinhirns diagnosticirt, während Erb eine cerebrospinale Sklerose angenommen hatte.

Letzteres ist besonders erwähnenswerth in Bezug auf die diagnostischen Zweifel, die sich auch uns entgegenstellten.

Wir sehen somit, dass der Symptomencomplex, den die Atrophie des Kleinhirns schafft, dem Unserigen sehr ähnlich sein kann. Alle Cardinalsymptome finden wir in verschiedenen Fällen wieder, den Nystagmus, die Augenmuskelparesen, die Coordinationsstörungen der Extremitäten und der Sprache, die Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe, das normale Verhalten der Hautsensibilität, Defecte der Intelligenz, doch in keinem der oben citirten Fälle finden wir alle Symptome vereint und in allen finden wir andererseits Symptome, die wir bei unseren Kranken vermissen.

Es war deshalb von hohem Interesse, nach der anatomischen Grundlage dieses Krankheitsbildes zu forschen. Dazu war Gelegenheit gegeben, nachdem der älteste der drei Brüder, August Stüben, bei dem die Krankheit am weitesten vorgeschritten war, einer acuten Pneumonie des rechten Unterlappens erlegen war.

Bei der Section fand sich, abgesehen von einer chronischen Tuberculose beider Oberlappen und einer pneumonischen Infiltration des rechten Unterlappens, leichten interstitiellen Veränderungen des Nierenparenchyms und einem geringen Grade von bindegewebigen Veränderungen des Herzfleisches folgendes:

Der Schädel ist auffallend klein, aber von normaler Configuration; das Schädeldach ist von mittlerer Wölbung; der hintere Theil des Schädelraumes zeigt ein zum vorderen Theil desselben proportionales Verhältniss. Die Knochen des Schädels sind von mittlerer Dicke, von der Stirnnaht ist keine Andeutung mehr zu erkennen, die übrigen Nähte sind normal gebildet, speciell Lambdanahnt und Warzennähte durchweg gut entwickelt. Die zwei Gruben für das Cerebellum sind ganz symmetrisch, auffallend klein, wie auch die übrigen Schädelgruben, aber weder besonders flach, noch besonder verschmälert. Nirgends bestehen Knochenauflagerungen oder sonstige Residuen entzündlicher Processe.

Das Gehirn fällt wie der Schädel durch seine Kleinheit auf; man würde es etwa für das eines zehnjährigen Knaben halten; dem entsprechen auch die Gewichte; frisch gewogen wiegt das Grosshirn: 1020 Grm. (1150—1170 normal, nach Schwalbe); das Kleinhirn mit Pons, Medulla oblongata und Klein-

hirnstielen: 120 Grm. (160—170 normal, nach Schwalbe). Die Dura mater ist nicht verdickt, mit dem Knochen nirgends verwachsen, die Sinus longitudinales normal, mit einigen Gerinnseln, die Sinus transvers. enthalten flüssiges Blut.

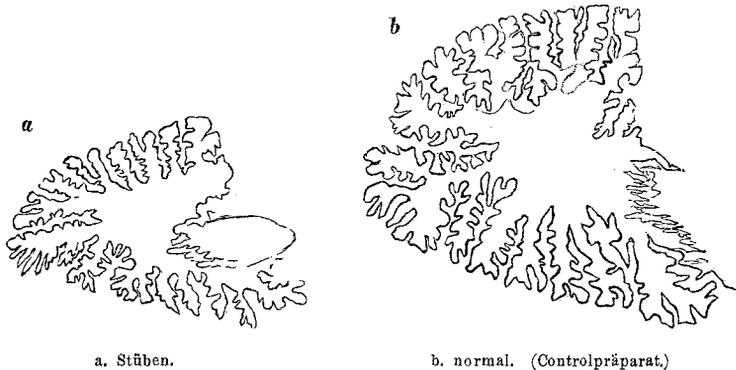
Die Pia mater ist glatt, glänzend, von mittlerem Blutreichthum, vom Gehirn glatt abziehbar.

Die Oberfläche des Grosshirns zeigt durchaus normalen Windungstypus, die einzelnen Windungen sind entsprechend der Kleinheit des Hirns ziemlich schmal, verglichen mit den normalen Hirnwindungen eines ca. vierzigjährigen Mannes. Die Hirnsubstanz ist überall von mittlerer Consistenz und mittlerem Blutreichthum, die graue Hirnrinde hebt sich überall deutlich von der weissen Substanz ab, ist nicht auffällig schmal, der Balken und die mittlere Commissur bieten keine Anomalie, die Seitenventrikel und Seitenhörner sind nicht erweitert, die Plexus choroidei sind normal; die grossen Hirnganglien sind makroskopisch nicht verändert nach Form, Consistenz und Blutreichthum, die Vierhügel, ebenso die Hirnschenkel, Pons und Medulla oblong. sind, entsprechend dem Grössenverhältniss des ganzen Gehirns, alle auffallend klein, aber keins dieser Gebilde zeigt eine gegenüber den anderen besonders auffallende Reduction.

Auffallend klein, aber doch nur im Verhältniss zu den oben genannten Theilen erscheint das Kleinhirn (s. Fig. 1.)

Fig. 1.

Radiärschnitt durch die rechte Kleinhirnhemisphäre.



a. Stüben.

b. normal. (Controlpräparat.)

Masse bei Stüben (rechte Kleinhirnhemisphäre):

- 8 Ctm. breit.
- 3,5 „ lang.
- 4,5 „ hoch.
- 3 „ grösste Ausdehnung des Wurms von vorne nach hinten in der Medianlinie.
- 3,4 „ Höhe des Wurms.

## Normalmasse nach Schultze (idem):

11,5 — 12,5 Ctm.	4—5,5 Ctm.
5,25— 7,5 „	3—4 „
6 Ctm.	

Im Uebrigen zeigt auch das Kleinhirn normale Configuration, es erscheint als ein Kleinhirn en miniature, wie ich es nennen möchte; die verschiedenen Lappen lassen sich unschwer abgrenzen, das Verhältniss des Wurms zu den Hemisphären, sowie die verschiedenen Abtheilungen des Wurms unter einander, das Verhältniss der Kleinhirnstiele zum Kleinhirn selbst ist nicht abnorm; das Grössenverhältniss zwischen dem Längs-, Quer- und Höhendurchmesser ist nicht alterirt, die Sulci der Windungen sind nicht abnorm seicht; der graue Rindenbelag ist überall vorhanden und nicht abnorm dünn oder abnorm dick. Auf Durchschnitten präsentirt sich die Verästelung des Arbor vitae ganz normal, ebenso der Nucleus dentatus und die Olive. Der 4. Ventrikel ist nur entsprechend verkleinert, sonst regelmässig, sein Ependym ohne Verdickung. Die Processus ad pontem und die übrigen Verbindungsstränge sind regelmässig und von entsprechender Grösse gebildet.

Die Consistenz des Kleinhirns ist nirgends wesentlich vermehrt oder vermindert, die Pia mater ist glatt abziehbar.

An den vom Gehirn abgehenden Nerven entspricht ihr Caliber dem der Centraltheile, Farbe und Consistenz derselben erscheint, speciell auch am Nerv. opticus, normal.

Dieselbe auffallende Kleinheit zeigt das Rückenmark und die Medulla oblongata, auch diese würde man a priori für die eines zehnjährigen Knaben halten (s. Fig. 2 u. 3.) Die folgenden Figuren geben die natürliche Grösse\*).

Fig. 2.

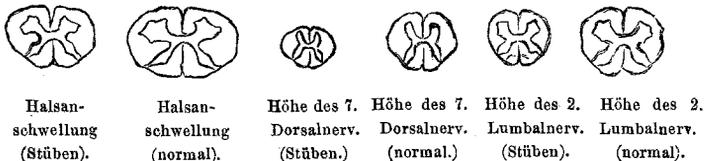
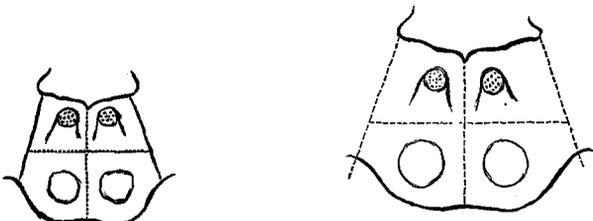


Fig. 3.

Medulla oblongata; Höhe des Abducenskerens.

a. Stüben.

b. normal.



1,7 Ctm. breit, 1,5 Ctm. hoch.

2,7 Ctm. breit, 2,0 Ctm. hoch.

\*) Die Controlpräparate stammen von einem mittलगrossen 40jähr. Mann.

## M a s s e.

Cervicalanschwellung . . .	11 Mm. breit,	6 Mm. hoch.
Mittleres Dorsalmark . . .	8 „ breit,	6 „ hoch.
Lendenanschwellung . . .	9 „ breit,	7 „ hoch.

## Normalmasse.

Cervicalanschwellung . .	15 Mm. breit,	9 Mm. hoch.
Mittleres Dorsalmark. . .	11 „ breit,	8 „ hoch.
Lendenanschwellung . .	11 „ breit,	8,5 Mm. hoch.

Die Configuration des Rückenmarks ist ganz normal, die Rückenmarkshäute auch normal, auf Durchschnitten sieht man die gewöhnlichen Bilder, die vorderen und hinteren Wurzeln stehen betreffs ihres Calibers in entsprechendem Verhältniss zum Rückenmark.

Die Blutgefässe des Gross- und Kleinhirns sowie des Rückenmarks bieten keine Anomalie in ihrer Vertheilung und keine makroskopisch erkennbare Erkrankung ihrer Wandungen.

Zusammengefasst ergibt also die makroskopische Besichtigung des gesammten Centralnervensystems als einzige Anomalie eine auffallende, sich auf alle Theile gleichmässig erstreckende Kleinheit. Es fand sich kein Umstand, der sich dafür hätte verwerthen lassen, dass diese Kleinheit des Centralnervensystems eine Folge eines entzündlichen Processes sei, es bleibt demnach nichts anderes übrig, als diese Fälle aufzufassen als Ausdruck einer mangelhaften Anlage des Centralnervensystems und ist in dieser Beziehung interessant, dass in der Verwandtschaft der Kranken sich eine Hemmungsbildung in Gestalt von Palatoschisma und Asymmetrie der Gesichtshälften mehrfach vorfindet. Vereinzelt klinische Symptome jenes bei den drei beschriebenen Brüdern voll ausgebildeten Symptomencomplexes fanden sich bei einzelnen Individuen der Familie Stüben in Gestalt von Beschränkung der Augenbewegungen nach einzelnen Richtungen, in Imbecillität und in Andeutung jener Form der Sprachstörung.

Behufs genauerer mikroskopischer Untersuchung wurden das Grosshirn und Kleinhirn mit Pons und Medulla oblongata, das Rückenmark, die Hauptstämme der peripheren Nerven, einzelne Muskeln und verschiedene Haut- und Muskelnerven in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet, Nachhärtung in Alkohol, Behandlung mit Celloidin.

Grosshirnrinde: Es kam zur Untersuchung ein Stück des Occipitalhirns (vom Cuneus). Färbung mit Borax-Carmin und nach Weigert's Methode.

Die Schicht der kleinen pyramidenförmigen Zellen ist normal, der im unteren Theil derselben der Hirnoberfläche parallel ziehende Streif hellerer

Rindensubstanz ist deutlich zu sehen, die grossen pyramidenförmigen Zellen sind nach Form, Grösse und Zahl nicht verändert, mit Leitz System AA, Ocular 2 erkennt man im Gesichtsfeld durchschnittlich 16 solcher grosser Zellen, d. h. ca. eben soviel wie in einem Controlpräparat. Die dann folgende Schicht kleiner Körner und Zellen erscheint ebenfalls nicht verändert, und zwischen ihnen sieht man in reichlicher Anzahl und guter Ausbildung die markhaltigen Nervenfasern aufstreben. Ebenso wenig wie ein Fehlen normaler Bestandtheile der Hirnrinde lässt sich ein Auftreten abnormer Gebilde in demselben constatiren. Speciell kann von einer Sklerose der Hirnrinde nicht die Rede sein.

Kleinhirnrinde: Es wurde ein Stück aus der rechten Hemisphäre und aus dem Oberwurm auf Horizontalschnitten untersucht.

Die feinen Fasern der der Oberfläche zunächst gelegenen Schichten lassen keinen Schwund, verglichen mit einem Controlpräparat erkennen; ebenso sind die Ausläufer der Purkinje'schen Zellen normal, diese selbst erscheinen durchweg gut ausgebildet und sind an Zahl nicht vermindert: Im Gesichtsfeld Leitz-System AA, Ocular II. erkennt man neben einander durchschnittlich zehn solcher Ganglienzellen; auch die auf sie folgende Körnerschicht ist normal, ebenso wie die aufsteigenden Markfasern bei guter Färbung nicht reducirt erscheinen.

Das Vliess und das Corpus dentatum verhält sich normal, speciell ist auch hier von einer Sklerose nirgends etwas zu entdecken.

Einer eingehenden Untersuchung wurde ferner die Medulla oblong. unterworfen. Von der Höhe des Oculomotoriuskernes abwärts bis zur Höhe der Pyramidenkreuzung wurden zahlreiche Schnitte untersucht und auch speciell auf etwaige Anomalien der Kerne durchforscht, doch fand sich nichts Pathologisches: die Zellen der Kerne selbst und die von ihnen abgehenden Fasern waren überall deutlich nachweisbar, und in diesem normalen Verhalten standen die Kernregionen des Oculomotorius und Abducens, sowie des Facialis und Hypoglossus den anderen Bulbärnervenkernen nicht nach.

Im Hinblick auf Schultze's Fall\*) soll noch besonders erwähnt werden, dass die Oliven ganz normal erschienen, ebenso auch die Querfasern des Pons und die Bindearme im Haubentheile und die Kleinhirnstiele.

Am Rückenmarke war das Verhältniss der einzelnen Stränge zu einander nach Grösse und Ausdehnung normal, eine nähere Untersuchung ergab, dass auch das Verhältniss der groben Fasern zu den feinen nicht alterirt war. Die Grösse der einzelnen Rückenmarksfasern wurde in verschiedenen Höhen gemessen, und konnte ich constatiren, dass

die feinsten Fasern einen Durchmesser von . . . 3  $\mu$   
 die dicksten Fasern einen solchen von , . . . 15  $\mu$

hatten.

Beim Vergleich mit den von Schwalbe aufgeführten Zahlen findet man keinen wesentlichen Unterschied.

---

\*) l. c.

Die Gefäße zeigten am Rückenmark ebenso wenig wie am Gross- und Kleinhirn eine Anomalie, ein Umstand, der ebenfalls in Rücksicht auf Schultze's Fall der Erwähnung bedarf.

In diesem normalen Verhalten gleichen die Hinterstränge und die Kleinhirnseitenstränge den übrigen Strängen des Rückenmarks. Auch die Einstrahlung der hinteren Wurzeln, das Fasernetz der Hinterhörner und der Clarke'schen Säulen ist normal, die Ganglienzellen der Vorderhörner gut entwickelt, nirgends besteht eine Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes, nirgends eine Einstreuung abnormer Producte.

Bemerkenswerthes bietet ein Theil der vorderen und hinteren Rückenmarkswurzeln.

Schon bei flüchtigem Beschauen fiel auf, dass dieselben in der Hals- und Lendenregion auffallend viele feine Fasern zeigten bei verhältnissmäßigem Zurücktreten der dicken Fasern. Seitdem Siemerling\*) sich der Mühe unterzogen hat, das numerische Verhältniss der feinen und dicken Fasern der vorderen und hinteren Rückenmarkswurzeln in verschiedenen Höhen durch genaue Untersuchungen festzustellen, sind wir in der Lage, ein Urtheil darüber abzugeben, wo ungefähr die Grenzen des Normalen aufhören.

Ich nahm die Zählung so vor, dass ich für einzelne Höhen festzustellen suchte, wie viele feinen und wie viele dicke Fasern in einem Gesichtsfelde von Leitz DD, Ocular II. zu constatiren waren. Ich zählte immer 4 Quadranten aus und nahm hiervon das Mittel. Dabei fand ich folgende Zahlen:

Vordere Wurzeln:

	breite	feine	
H <sub>3</sub> links . . . . .	52	15	
H <sub>3</sub> rechts . . . . .	22	18	(nach Siemerling 22 : 4)
D <sub>2</sub> rechts . . . . .	41	72	( „ „ 12 : 31)
D <sub>3</sub> rechts . . . . .	22	48	( „ „ 8 : 21)
links . . . . .	12	24	( „ „ 13 : 26)
D <sub>10</sub> rechts . . . . .	32	48	( „ „ 8 : 21)
links . . . . .	30	50	
L.-Anschwellungsrechts	48	58	( „ „ 11 : 3)
links . . . . .	38	36.	

Hintere Wurzeln:

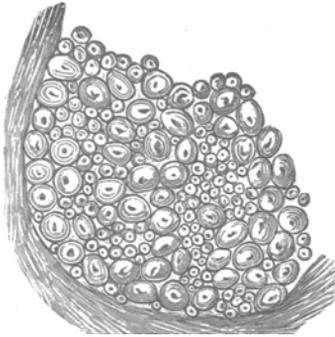
	breite	feine	
H <sub>6</sub> links . . . . .	34	36	
H <sub>6</sub> rechts . . . . .	24	40	(nach Siemerling 18 : 24)
D <sub>6</sub> links . . . . .	36	34	( „ „ 18 : 24)
L.-Anschwellungsrechts	33	54	( „ „ 11 : 7).

Wie man sieht, findet an den vorderen Wurzeln eine nicht unerhebliche Verschiebung zu Gunsten der feinen Fasern im Hals- und Lendenmark statt; recht deutlich zeigte sich dies Verhalten beim Vergleiche meiner Abbildungen

\*) Anatomische Untersuchungen über die menschlichen Rückenmarkswurzeln. Berlin 1887.

mit denen Siemerling's aus verschiedenen Höhen (s. Fig. 4a. bis Fig. 6b.), am auffallendsten ist dieser Unterschied in der Höhe der Lendenanschwellungen; hier präsentirt sich durchaus nicht das gerade durch das fast ausschliessliche Vorhandensein der groben Fasern charakteristische, von Siemerling

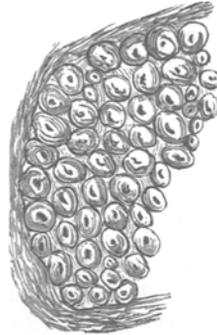
Fig. 4 a.



Siebente vordere Halswurzel.  
Stüben.

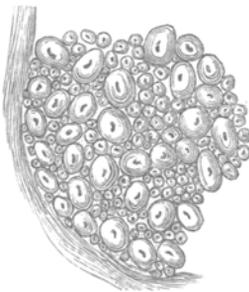
Fig. 5 a.

Fig. 4 b.

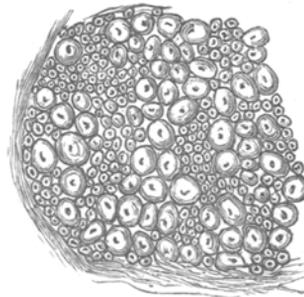


Siemerling. Taf. I. Fig. 3.  
Linke siebente vordere Halswurzel.

Fig. 5 b.



Zweite vordere Dorsalwurzel.  
Stüben.



Siemerling. Taf. I. Fig. 5.  
Linke erste vordere Dorsalwurzel.

gezeichnete Bild; auch in der Höhe der dritten vorderen Halswurzel sehen wir bei Siemerling nicht jene ziemlich zahlreichen, zwischen die groben Fasern eingestreuten Inseln feiner Fasern. Dem gegenüber weisen die Dorsalwurzeln keine nennenswerthe Abweichung von den Siemerling'schen Regeln und Abbildungen auf.

Die hinteren Wurzeln zeigen nach Obigem in der Höhe des sechsten Cervicalnerven und der Lendenanschwellung dieselbe Anomalie, nur in geringem Grade.

Fig. 6 a.

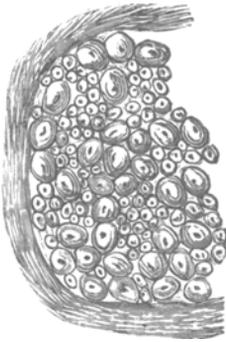
Vordere zweite Lendenwurzel.  
Stüben.

Fig. 6 b.

Siemerling. Rechte vordere zweite  
Lendenwurzel.

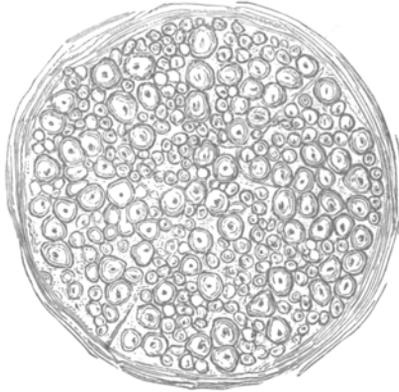
Die Untersuchung der peripheren Nerven in frischem Zustande (gefärbt in 1 proc. Osmiumsäure, zerzupft in Liq. Kal. acet.) ergab normale Verhältnisse. Die Untersuchung erstreckte sich auf N. peroneus superficialis, cutan., femor. extern., N. communicans tibialis, N. cutaneus antibrach. med. et radialis, N. cutan. brach. extern., verschiedene Muskeläste vom N. cruralis und peroneus, Muskeläste zu einigen Extensoren und Flexoren am Vorderarme, Ast zum M. adduct. pollicis, speciell auch auf den Stamm des Nerv. oculo-motorius und des Nerv. abducens. Hingegen fand sich an einzelnen nach Weigert und mit Borax-Carmin und Nigrosin gefärbten Querschnitten ein ähnliches Verhältniss, wie wir es für die Rückenmarkswurzeln geschildert haben.

Im Nerv. ulnaris, Nerv. medianus und Nerv. radialis ist dies Missverhältniss zu Gunsten der Zahl der feinen Fasern nicht sicher, bei wiederholter Vergleichung mit Controlpräparaten hingegen finden sich in den Stämmen der Nn. peroneus, tibialis, cruralis abnorm viele feine Fasern, besonders für den N. cruralis springt diese Anomalie in's Auge (s. Fig. 7). An den Haut- und Muskelästen fand sich das beschriebene Missverhältniss zwischen groben und feinen Fasern nicht. Im Uebrigen sind die Querschnittsbilder normal; keine Zunahme des interstitiellen Gewebes, keine Anomalien der Kerne nach Zahl und Grösse, keine Alteration der Gefässe. Leider wurde es versäumt, die peripheren Hirnnerven einschliesslich des N. opticus auf Querschnitten zu untersuchen, speciell der Nerv. opticus kam auch nicht zur frischen Untersuchung.

Die Muskeln zeigten bei der frischen Untersuchung (zerzupft in 0,6 proc. Kochsalzlösung) nichts Krankhaftes, ebenso waren die Querschnittsbilder, die man bei Färbung mit Alaun-Carmin- und Hämatoxylin-Eosin-Doppelfärbung gewann, normal, speciell die Grösse der einzelnen Fasern wich nicht von den bekannten Massen, die uns Fränkel, Erb u. A. mitgetheilt haben, ab.

Untersucht wurden: M. sartorius, M. vastus internus, N. gastrocnemius, M. biceps, M. flexor et extensor carpi ulnaris, Thenar.

Fig. 7.



Ein Bündel aus dem Nervus cruralis. Stäben.

Die Zusammenfassung des mikroskopischen Befundes ergibt demnach als einzige Anomalie, dass in den vorderen und hinteren Rückenmarkswurzeln sowie in einzelnen Stämmen der peripheren Nerven die sogenannten feinen Fasern abnorm zahlreich auf Kosten der dicken Fasern auftreten.

Die bei hereditärer Ataxie sich findenden Degenerationen der Hinter- und Seitenstränge fehlten hier demnach durchaus, wohl aber zeigte unser anatomische Befund gerade in der Kleinheit der Organe eine Aehnlichkeit mit den anatomischen Verhältnissen, wie wir sie bei der hereditären Ataxie zu finden gewohnt sind. Speciell Schultze\*) war es, welcher darauf aufmerksam machte, dass die Kleinheit des Rückenmarks vielleicht zum Theil die Krankheitssymptome bedinge. In Schultze's Fall von hereditärer Atrophie betrug die Masse von Gehirn und Rückenmark nach jeder Richtung ca. 3 Mm. weniger als bei Normalpräparaten\*\*).

\*) Virchow's Archiv Bd. 79. Heft 1.

\*\*\*) Anmerkung bei der Correctur: Aus der neuerlichen Zusammenstellung von Blocq und Marinesco (Arch. de neurol. 1890, vol. 19, No. 57) und aus der letzten Arbeit Dejerine's (La médecine moderne 1890, Mai) geht auch die Regelmässigkeit des Befundes der Kleinheit des Rückenmarks bei der Friedreich'schen Krankheit hervor; die Masse in Blocq's und

Wenn man meine oben gegebenen Zahlen mit den Normalzahlen an *Medulla oblongata* und Rückenmark vergleicht, leuchtet die Analogie meines Falles ein.

Die Aehnlichkeit der Verhältnisse in diesem Punkte liegt auf der Hand (s. Fig. 5).

Mit dem zweiten Westphal'schen Fall — im ersten wurde die histologische Untersuchung nicht vorgenommen — hat unser Fall das negative Resultat gemeinsam, jedoch werden die vorderen Wurzeln von Westphal gar nicht erwähnt und betreffs der peripheren Nerven nur die Bemerkung gemacht, dass der *N. tibialis* an Zupfpräparaten und andere grosse Nervenstränge makroskopisch normal waren. Jedenfalls war die Grösse des Centralnervensystems nicht unter der Norm, im Gegentheil wird erwähnt, dass der Schädel gross war.

Der Verdacht auf eine abnorme Form der multiplen Sklerose, der vorübergehend bei Beobachtung des Krankheitsbildes, ähnlich wie es Westphal erging, rege werden konnte, erwies sich als nicht gerechtfertigt. Die meiste Analogie mit unserem Falle besitzt noch, wie im klinischen, so auch im anatomischen Sinne, der von Huppert als Kleinhirnatrophie beschriebene Fall\*), doch fand H. nur das Cerebellum und die Vierhügel, vielleicht auch *Medulla oblong.* und Pons abnorm, während die Grösse des Grosshirns und Rückenmarks in das Bereich des Normalen fiel, ferner fand er für den Schwachsinn eine anatomische Grundlage in der Einfachheit der Windungen des Grosshirnes.

In den anderen als Cerebellaratrophie beschriebenen Fällen finden wir überall integrirende anatomische Veränderungen, so fand Kirchhoff neben einer Reduction der Purkinje'schen Zellen eine sklerotische Beschaffenheit des Kleinhirnmantels, Claus constatirte ebenfalls Verminderung der Ganglienzellen in den atrophischen Windungen des Cerebellum und sklerotische Veränderung der Marksubstanz und des *Nucl. dentatus* neben einer Verdickung der *Pia mater*, in Sommer's Fall fand sich die Körnerschicht atrophisch, die Purkinje'schen Zellen fast ganz verschwunden, Associationsfasern hochgradig vermindert, und Schultze constatirte, wahrscheinlich als Folge einer Endarteriitis der *Art. basilaris*, einen erheblichen Verlust an normalen Markscheiden, eine starke Anhäufung von Gliagewebe und

---

Marinesco's Fall kommen den von mir gefundenen auch sehr nahe. Ferner fand auch F. in seinem Falle eine Entwicklungshemmung in Gestalt einer Hemmungsbildung am Herzen.

\*) l. c.

eine Verarmung der Rinde an Purkinje'schen Zellen sowie eine leichte Atrophie der Körnerschicht.

Nach dieser Durchsicht muss man zugeben, dass sich weder klinisch, noch anatomisch unsere Fälle mit einem der bisher bekannten Bilder identificiren lassen. Wir müssen demnach den Satz aufstellen:

Es giebt eine angeborene, auf familiärer Anlage beruhende Kleinheit des Centralnervensystems bei normalen histologischen Verhältnissen, deren klinische Symptome denen der Atrophie des Kleinhirns am nächsten kommen. In ähnlichem Sinne hatte Huppert sich für das Kleinhirn allein schon ausgesprochen; doch abgesehen davon, dass er eben nur am Kleinhirn die Zwerghaftigkeit constatirte, hat H. die mikroskopische Untersuchung nicht vorgenommen.

Es erübrigt noch, mit wenigen Worten auf den Befund an den peripheren Nerven und den Spinalwurzeln zurückzukommen.

Der Befund eines auffallenden Reichthums an sogenannten feinen Fasern ist nicht ganz ohne Analogie, seitdem Schultze Aehnliches in den extramedullären Wurzeln eines Falles von hereditärer Friedreich'scher Ataxie beschrieben hat und Eisenlohr\*) in einem Falle von progressiver Lähmung der Augenmuskel- und anderer Bulbärnerven, in dem die anatomische Untersuchung den erwarteten chronisch-atrophirenden Vorgang in den Kerngebieten der entsprechenden Nerven nicht ergeben hatte, als einzige Anomalie gefunden hatte: eine schon makroskopisch wahrnehmbare Dünne und Kleinheit mehrerer Wurzeln und damit in Verbindung die relative Reichlichkeit schmaler Fasern bei der mikroskopischen Untersuchung.

Eisenlohr hält es für möglich, dass dies der Ausdruck einer mangelhaften Anlage des Nervensystems ist, und ich glaube, dass dieser Gedanke durch unseren Fall eine gewisse Stütze erhält.

Es ist der Umstand der Kleinheit und Zwerghaftigkeit der Nerven-elemente (Gehirn, Rückenmark, Medulla oblongata, ein Theil der peripheren Nervenfasern) um so interessanter, als Schultze, wie schon oben angedeutet wurde, denselben Befund in einem von Friedreich intra vitam selbst beobachteten Fall und in einem später von ihm selbst beobachteten und publicirten Fall von hereditärer Ataxie erhoben hat. Schultze und mit ihm Friedreich erblicken hierin als in einer durch ungenügende Entwicklung bedingten Formation der Nerventheile, den sichtlichen Ausdruck der hereditären Erkan-

\*) Neurol. Centralbl. 1887. No. 15. 16.

kungsdiathese und somit dürfte auch die zutreffende sein\*).

Es ist im vorliegenden Falle wohl nicht möglich, die einzelnen Symptome auf ihre anatomische Grundlage zurückzuführen, wie es z. B. Schultze für einen Theil der Symptome in seinem Falle von Kleinhirnatrophie versucht hat, jedenfalls können wir nicht, wie dieser Autor, die Sprachstörung auf eine Degeneration des Fasernetzes innerhalb der Hypoglossuskern und der von diesen centralwärts ziehenden Fasern beziehen. Es liegt ja immerhin nahe, die Coordinationsstörung beim Gehen, Stehen etc. auf Rechnung der in Folge der hochgradigen Kleinheit der nervösen Centralorgane absoluten Verminderung der Ganglienzellen und der Faserung — eine relative Verminderung lag nicht vor — der Kleinhirn- und Grosshirnrinde zu setzen, doch bleibt dies eben nur eine Vermuthung.

Ebensowohl wäre es theoretisch ja denkbar, in der Kleinheit des Rückenmarks die Ursache der Coordinationsstörung zu erblicken, d. h. also diese als eine spinale aufzufassen.

In der abnormen Reichlichkeit der feinen Fasern in peripheren nervösen Organen — spinalen Wurzeln und peripheren Nerven — darf man wohl kein ursächliches Moment der Coordinationsstörung erblicken; denn obgleich die Arbeiten Dejerine's über „Nevrotabes périphérique“ und die reiche neuere Literatur über die periphere Neuritis beweisen, dass Coordinationsstörungen auf ausschliesslich peripherer Basis beruhen können, so lag in diesen Fällen doch keine degenerative Veränderung vor.

Ueber die Herkunft des Nystagmus sowie der Augenmuskelparesen können wir, Angesichts des normalen anatomischen Verhaltens der Augenmuskelnerven und ihrer Kerngebiete, ebenso wenig etwas Sicheres sagen, wie über die anatomische Ursache der Coordinationsstörungen. Uebrigens beschreibt auch ganz neuerdings (Dieses Archiv Band XXI. Heft 3) Thomsen zwei Fälle von multipler Alkoholneuritis, in denen Augenparesen und Nystagmus keine anatomische Erklärung fanden: Weder die Kerngebiete, noch die peripheren Nerven waren nachweisbar erkrankt. Das centrale Höhlengrau, auf dessen im Bereiche der Möglichkeit liegende Bedeutung für die in Rede stehenden Lähmungen Thomsen hinweist, wurde von mir leider nicht untersucht.

Schon mit grösserer Sicherheit lässt sich annehmen, dass die

---

\*) Vielleicht bietet die angeborene Enge des Aortensystems bei gewissen Fällen von Chlorose eine gewisse Analogie.

Herabsetzung des Intellekts als ein klinischer Ausdruck der absoluten Verminderung der Zahl der Ganglienzellen und Fasern der Grosshirnrinde ist.

Der Nervus opticus war — das lässt sich wohl aus der Analogie dieses Falles mit den zwei anderen erschliessen — anatomisch erkrankt; Herr Dr. Beselin kam nach eingehender Ueberlegung zu dem Resultat, dass in den beiden ophthalmoskopisch untersuchten Fällen die Atrophie des Opticus der primär degenerativen Form näher als der neuritischen Form stand.

Die Erkrankung des N. opticus weist also als ein feines Reagens darauf hin, dass eine Disposition zu degenerativen Vorgängen bei unseren Kranken doch bestand, eine Disposition, die aber in allen anderen nervösen Gebilden bisher noch keinen wirklichen Untergang veranlasst hatte.

Es dürfte zunächst sehr auffallend erscheinen, dass bei einem so ausgesprochenen Krankheitsbilde, das sich in einer Familie dreimal typisch vorfindet und das bei einigen anderen Mitgliedern derselben Familie gewissermassen rudimentär vorhanden ist, nur so geringe Anomalien der anatomischen Verhältnisse finden. Doch haben gerade die letzten Jahre eine Reihe überraschender negativer anatomischer Resultate in Fällen geliefert, wo man nach den bisherigen Erfahrungen erhebliche organische Veränderungen zu erwarten berechtigt war.

So beschrieb Bristowe\*) einen Fall, in dem er Anästhesie und Contracturen der linken oberen und unteren Extremität, Aufhebung des Farbensinns, des Geruchs und Geschmacks derselben Seite, Exophthalmus und Augenmuskellähmungen constatirt hatte; es bestanden ferner Blutungen aus den Ohren, Kopfschmerz und Erbrechen sowie epileptische Anfälle. Für dieses complicirte Symptomenbild deckte die makroskopische und mikroskopische Untersuchung keine Ursache auf.

Ebenso wie die Beobachtung Bristowe's lehrt, dass eine vollständige Ophthalmoplegia externa durch mehrere Jahre hindurch bestehen kann, ohne dass die Autopsie und die genaue mikroskopische Durchforschung der Augennervenkerne und der Augenmuskelnerven irgend welche palpable Veränderungen nachzuweisen im Stande ist, so beweist der Fall von Wilks\*\*), dass die Symptome einer acuten Bulbärparalyse ohne positiven makroskopischen und mikroskopischen anatomischen Befund zu Stande kommen können.

\*) Brain. October 1885.

\*\*) Guy's hospital reports XXII. 189.

Was Wilk's Beobachtung für die acute Form der Bulbärparalyse beweist, das zeigt Oppenheim's\*) Fall für die chronische Form dieser Erkrankung: Oppenheim sah bei einem jungen Mädchen das typische Bild der Glosso-Labio-Pharyngeal-Paralyse ohne Atrophien mit Parese der Extremitäten; der Fall verlief chronisch progressiv, und man fand bei eingehender Untersuchung post mortem in Medulla oblongata, Pons, Rückenmark und peripheren Hirnnerven keine Abnormität.

Zu dieser Kategorie von Fällen gehört ferner Thomsen's\*\*) interessante Beobachtung, die einen jungen, erblich belasteten Mann betrifft; für die sehr complicirte Krankheit, die sich aus (das Näherre sehe man in der interessanten Arbeit selbst nach) Schwindel- und Krampfanfällen, Anfällen von Platzangst, hallucinatorischer Paranoia zusammensetzte, zu denen sich später in bunter Reihenfolge und in wechselndem Grade Ptosis, Hemianästhesien, concentrische Einengung des Gesichtsfelds und homonyme Hemianopsie, Hemiplegien, Parese des einen Nerv. facialis und des anderen Nerv. hypoglossus, Neuralgien verschiedenster Localisation und Anfälle von hohem Fieber hinzugesellten, und die in einer Periode fast volliger Heilung durch einen ganz plötzlichen Tod ihren Abschluss fand, konnte Th. trotz eingehendster Untersuchung keine anatomische Grundlage finden.

Bei dieser Gelegenheit citirt Thomsen einen manche Analogie bietenden Fall Langer's\*\*\*), sowie einen ebenfalls nicht ganz unähnlichen Fall Baxter's†), Landouzy's und Siredey's††), die alle durch die anatomische Untersuchung ebenso wenig aufgeklärt wurden.

In diese selbe Kategorie gehören auch die von Pitres publicirten Fälle von Pseudo-Tabes.

Der letzte solcher Fälle, der von Eisenlohr†††) beschriebene, wurde bereits oben erwähnt.

Wenn man den klinischen und anatomischen Befund der von uns beschriebenen Fälle in ihren Einzelheiten zusammenhält, so wird man wohl zugeben müssen, dass sie eine Sonderstellung einnehmen dürften.

Anmerkung bei der Correctur: Ganz neuerdings hat Erb (siehe

---

\*) Virchow's Archiv Bd. 108. Heft 3.

\*\*) Dieses Archiv Bd. XVII.

\*\*\*) Wiener med. Presse 1884. S. 698.

†) Brain 1882. October.

††) Revue de médecine p. 984.

†††) l. c.

Neurol. Centralblatt 1890, No. 12) zwei Fälle klinisch beschrieben, die mit meinen drei Fällen eine unverkennbare Aehnlichkeit haben: Ataxie — allerdings im Gegensatz zu meinen Fällen solche von sehr ausgesprochener Art — kein Romberg'sches Symptom, die Sprache saccardirt, stotternd und unregelmässig, dabei auffallende zuckende Bewegungen um die Mundwinkel herum; Sehnenreflexe lebhaft, Sensibilität intact; dagegen kein Nystagmus; es handelte sich um zwei Geschwister, und ein kleiner Bruder soll an einer ähnlichen Erkrankung leiden; bei der älteren Schwester auch ein gewisses, nicht sehr bedeutendes Zurückbleiben der geistigen Entwicklung. Erb rechnet diese Fälle zur „Friedreich'schen Krankheit“. Diese Fälle Erb's scheinen mir mit den meinigen noch mehr Aehnlichkeit zu haben als mit der Friedreich'scher Krankheit. Auch in dem neuerdings von Menzel publicirten Falle (Dieses Archiv Bd. XXII. H. 1) handelte es sich um Mitbewegungen im Gesicht, explosiv zögernde Sprache, Ataxie der Extremitäten, Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe, Intactheit der Sensibilität; doch war hier die Lichtreaction der Pupillen träge, die Augenbewegungen waren normal, es bestand Romberg'sches Symptom; später traten Zwangsbewegungen des Kopfes auf sowie noch später starke Atrophien und Spasmen der Extremitäten; auch fehlte Störung der Intelligenz.

Anatomisch fand sich eine hochgradige Atrophia cerebelli — sehr auffällig war auch die Verarmung an Purkinje'schen Zellen — neben einer combinirten Strangsklerose des Rückenmarks und einer leichten Atrophie der Kerne in der Medulla oblongata.

Die Sprachstörung ist nach M. im Wesentlichen eine Theilerscheinung der allgemeinen Ataxie; die Mitbewegungen im Gesicht und die Vertiefung der Nasolabialfalte erklärt M. aus der „abnormen Anlage der Centren der harmonischen Ausführung der Bewegungen“.

Resümirend fasst M. seinen Fall auf als: eine auf Entwicklungshemmung beruhende combinirte Systemerkrankung neben einer mangelhaften Ausbildung des Kleinhirns, der Brücke, der Medulla oblongata.

---

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Dr. Eisenlohr, der, wie früheren, so auch dieser Arbeit sein Interesse zuzuwenden und meine anatomischen Präparate durchzumustern die Güte hatte, meinen aufrichsten Dank auszusprechen.

---