

XIV.

Ein durch merkwürdige Deformitäten ausgezeichneter Fall verbreiteter (neurotischer?) Atrophien von Muskeln, Gelenkapparaten und Knochen.

Von

Dr. M. Sänger,

Privatdocent für Gynäcologie in Leipzig.

(Hierzu Taf. III.)

~~~~~  
Virchow's unlängst in der Berliner medicinischen Gesellschaft über „neurotische Atrophie“ gehaltener Vortrag (Berl. Klin. Wochenschrift 1880, 29) veranlasst mich gleich Flashar und Kahler, welche bald darauf (Berl. Klin. Wochenschrift 1880, 31 und Prager medic. W. 1881, 6) durch Schilderung je eines neuen Falles zur Erweiterung der spärlichen Casuistik dieser so vielfach räthselhaften Erkrankung beitragen, einen vielleicht nahe verwandten seltsamen Fall in extenso zu beschreiben, welchen ich bereits in der Sitzung der medicinischen Gesellschaft zu Leipzig am 25. Juni 1878 vorgestellt habe. Ein kurzes Referat darüber befindet sich in der nunmehr eingegangenen „Deutschen Zeitschrift für pract. Medicin“ 1878, No. 30.

Der bewusste „Fall“, ein Mann von jetzt 50 Jahren, den ich zufällig kennen lernte, erfreut sich wegen der merkwürdigen Deformitäten seines Körpers unter Leipziger Aerzten und Neurologen einer gewissen Berühmtheit, welche wirklich eine mehr als regionäre Begrenzung verdiente. Leider verbietet ihm seine Gebrechlichkeit auf Kunstreisen zu gehen und die wissenschaftliche Schaulust zu befriedigen, für welche er ein entschieden sehr sehenswerthes Object bildet, kaum minder „einzig in seiner Art“ als der Kopf des Herrn Schwahn.

Zum Ersatze möge es meiner durch drei Photographien unterstützten Schilderung gelingen, den Fall dem geistigen Auge möglichst nahe zu rücken.

#### Anamnese und Allgemeines.

Leopold Hahnemann, 50 Jahre alt, ist gebürtig und wohnhaft in dem sächsischen Städtchen Pegau. Der Vater des H. starb im Alter von 50 Jahren, nachdem er zwei Jahre vorher angeblich in Folge der „Feuerarbeit“ — er war Schlosser — erblindet war. Seine Mutter starb etwa ebenso alt, an Rippenfellentzündung. Sie litt lange Jahre an heftiger Epilepsie. Er hatte drei Geschwister: zwei davon starben an Schwindsucht. Eine noch lebende Schwester ist angeblich völlig gesund. H. selbst war bis zu seinem 9. Jahre ebenfalls gesund, der Stärkste unter seinen Geschwistern. Dann wurde ihm der rechte Fuss von einem schweren Thorwegflügel getroffen und derart verletzt, dass er erst nach  $\frac{5}{4}$ jährigem Krankenlager das Bett wieder verlassen und an Krücken gehen konnte.

In der Folge litt er nun seiner Angabe nach volle 18 Jahre hindurch an „offenen Wunden“ (Fungus tarsi pedis oder Furunkel-, Abscessbildungen, chronischer Geschwüren, Erysipelen??) des rechten, dann auch des linken Beines, derart, dass er, wie er sich ausdrückt, beständig „eitrige Löcher“ hatte, zu deren Verstopfung er täglich 5—6 Loth Charpie brauchte. Er consultierte viele Aerzte, ohne geheilt zu werden: endlich gelang es dem inzwischen verstorbenen Dr. Jung hans in P., wie es scheint durch starke Lapisätzungen, die bestehenden Geschwüre in 9 Wochen zur Verheilung zu bringen.\*)

Trotzdem befand er sich ledlich wohl, hatte namentlich einen stets leistungsfähigen, die Säfteverluste ausgleichenden Appetit. Amyloide Degenerationen scheinen die langwierigen, fast zwei Jahrzehnte dauernden Eiterungen — falls es eben solche waren! — nicht bewirkt zu haben. Doch fällt noch in die Zeit von deren Gegenwart der Beginn derjenigen Erkrankung, welche in ihrem jetzigen seltsamen Zustande sogleich näher beschrieben werden soll.

Mit dem 21. Jahre nämlich begannen die Glieder des H. von einer unbequemen Steifigkeit befallen zu werden; er konnte fast nicht gehen, wenigstens nicht ohne Stock und auch da nur eine Anzahl Schritte; dann bekam er Zittern in den Beinen und musste sich setzen. Ausser über entsprechende Behinderung bei Handarbeiten und sonstigen alltäglichen Verrichtungen hatte er anfänglich sonst nichts weiter zu klagen: namentlich will er gar keine

---

\*) Um andere als cutane Processe kann es sich schwerlich gehandelt haben; man überzeugt sich, dass die erwähnten, angeblich 18 jährigen Leiden wenig Spuren zurückgelassen haben. Die Haut der Unterschenkel ist überall dünn, glänzend, glatt, abhebbar; nirgends bemerkt man eine Narbe. Auch an der Stelle, wo der Thorflügel den Fuss zerschmettert haben soll, sieht man nichts mehr, was etwa auf eine schwere Comminutivfractur zurückwiese.

Schmerzen gehabt haben, wie ihm auch seine Wunden an den Beinen kein in irgend heftigen Schmerzen bestehendes Ungemach bereitet hätten. Nur litt er vom 18. bis 23. Jahr viel an Zahnschmerzen. H. selbst localisierte sein Leiden schon damals hauptsächlich in den Gelenken, versichert aber, dass sie niemals dicker geworden seien, anschwellen oder sich heißer anfühlt, vielmehr sollen sie ihr gewöhnliches Aussehen und Volumen — im Beginne des Leidens! — behalten haben. Angeblich schon nach Verlauf von 2—3 Jahren sollen sich dann ohne jeglichen Schmerz eine Starrheit der Wirbelsäule, jene Einknickung der Schultern, jene höchstgradigen und merkwürdigen Verkrüpelungen der Hände und Arme ausgebildet haben, welche insbesondere Gegenstand der Beschreibung werden sollen.

Ein eigentliches Handwerk konnte H. nie erlernen, er beschäftigte sich aber mit Flickschneiderei: 10 Jahre lang, also bis zu seinem 31. Jahre etwa konnte H. noch die Nadel führen; es ging aber immer schlechter damit, indem Finger und Hände nach und nach immer ungefügiger wurden. Darauf beschäftigte er sich ca. 3 Jahre lang mit der Umstrickung von Peitschenstöcken, alsdann ging es auch damit nicht mehr.

Und nun warf sich der mit anscheinend zu jeder Leistung untauglichen, verkümmerten, auf das Sonderbarste verzerrten Händen begabte Mann, der sich nur mühsam aus-, aber nicht ankleiden konnte, auf ein Arbeitsfeld, von dem man glauben sollte, dass es für ihn am allerwenigsten zu betreten möglich war. Er, der in der Schule, welche er doch nur mangelhaft besuchen konnte, durchaus keine vorragend schöne Handschrift sich erworben hatte, erlernte nun in seinem 34. Jahre nach angestrengten Uebungen, wozu er selbst die Nächte mit zu Hilfe nahm — die Kalligraphie. Er ertheilte Schreibunterricht, fertigte Bitschriften, malte „Haussagen“, copirte u. s. w., was ihn weit und breit unter dem Namen des „Schreibers von Pegau“ bekannt machte. Er treibt dies Geschäft heute noch, 14 Jahre, nachdem er sich daraufgeworfen, während welcher Zeitsich sein Leiden so gut wie nicht verändert haben soll. Und doch sind es, wie wir sehen werden — für die rechte Hand — im Wesentlichen nur noch drei Muskeln, mittelst deren er das Schreibwerkzeug zu seinen äusserst zierlichen und correcten Leistungen führen kann: der Musc. adductor pollic. und die Mm. flexores digitor. communes, von den letzteren jedoch nur einzelne Bündel, nur einzelne Sehnen! Er schreibt (vergl. die rechte Hand auf Taf. III, 1) ganz rasch, indem er die Feder fest mittelst des Adductor pollicis zwischen Grundphalanx des rechten Daumens und der des noch zu erwähnenden deformirten, schwach activ flectirten Zeigefingers einklemmt und sie so unter Verschiebung der Unterlage mit der linken Hand, weniger unter Bewegung des Vorder- und Oberarmes über das Papier weggleiten lässt. Die Schriftzüge sind regelmässig, fest und sehr zierlich.

Da vorwiegend die Extremitäten, im geringeren Grade die unteren, von dem Leiden befallen sind, so ist H., wie er sich ausdrückt, „invalid und contract“.

Seit langen Jahren kann er nicht mehr als  $\frac{1}{4}$  Stunde anhaltend gehen;

alsdann überkommt ihn grosse Müdigkeit mit Zittern und Steifwerden der Beine. Nach einer Rast von 5 bis 10 Minuten ist er alsdann wieder im Stande weiter zu gehen. Indess vermag er wohl einige Stunden hintereinander und dies angeblich ununterbrochen zu schreiben.

Seit der Zeit, wo, um vulgär zu reden, seine „offenen Beine“ verheilt waren, ist sein übrigens von den inneren Organen abhängiges Befinden ein völlig ungestörtes gewesen; namentlich betont er ausdrücklich niemals von Schmerzen an Rumpf und Gliedern heimgesucht gewesen zu sein.

Eine grosse Hydrocele, mit der er seit 4 Jahren behaftet ist, bildet ein Leiden, dem er fast mehr Gewicht beilegt, als seinem älteren Zustand, gegen welchen er fünf Mal ohne Erfolg die Teplitzer Heilquellen versucht hatte, die einzige Behandlung, deren er sich unterzog.

Seit den  $2\frac{3}{4}$  Jahren, dass ich den Mann kenne und beobachte, hat sich an seinem Körper und dessen Functionen nichts sichtlich verändert, ausgenommen die Augen.

Am 23. November 1878 erkrankte H. angeblich plötzlich, ohne Vorboten unter Fiebererscheinungen, heftigen Kopfschmerzen, Brennen in beiden Augen. Mehrere Tage musste er das Bett hüten. Am 7. December sei plötzlich das linke Auge völlig erblindet.

Vom Anfang April 1879 an trat H. dann in die Behandlung der hiesigen Augenheilanstalt, woselbst man am linken Auge grössttenthetls abgelaufene Processe: einen Keratoconus mit fast vollständigem Leucom der Cornea, vorderen Synechien der Iris und Trachom constatirte. Besonders wegen des letzteren suchte er seitdem ab und zu die Augenklinik auf, je nach Besserung oder Verschlechterung des Zustandes. Das rechte Auge war auch zeitweilig entzündet, doch in viel geringerem Grade (Conjunctivitis chronica, Hornhautfacetten).

Herr Dr. Haase in Pegau, welcher den H. seit langen Jahren kennt und auch gelegentlich behandelte, schrieb mir später auf eine von mir in Muthmassung eines neurotrophischen Charakters der Augenerkrankungen gestellte Anfrage, wie dieselben entstanden seien, in dankenswerther Weise Folgendes: „H. hat schon wiederholt an hochgradigen Bindehautcatarrhen gelitten, war jedoch nicht im Stande sich demgemäß zu schonen, da er angewiesen ist, sich sein Brod durch Schreiben zu verdienen. Im November 1878 wendete er sich wieder an mich und bot die ausgeprägtesten Erscheinungen einer höchst acuten Irido-Keratitis etc. — — zu gleicher Zeit — im Bett — trat eines Tages Paresis der linken oberen und unteren Extremität auf“. Diese Parese schwand nach und nach wieder, so dass Ende 1880 obiectiv nichts mehr davon nachzuweisen war.

#### Status praesens.

H. ist ein schmächtiger, mittelgrosser Mann (Körperlänge 160 Ctm.)

Sein Körper zeigt eine leichte Beugung nach vorn, so als ob er, um sich nach etwas zu bücken, den Rücken krümmer, der Kopf ist nach vorn gestreckt unter Annäherung des Kinns an die Brust, eine Haltung, als ob er mit

Aufmerksamkeit lauschen wollte. Active Seiten- und Drehbewegungen des Kopfes werden nur unvollkommen ausgeführt; nach rückwärts kann der Kopf nicht gebogen werden.

Passive Bewegungen sind bei der bestehenden Steifheit der Halswirbelsäule und der Rigidität sämmtlicher Hals-Rückenmuskeln in gleicher Weise beschränkt. So vermag H. sich auch nicht tief zu bücken, den Rumpf nicht weit zur Seite zu biegen, keine Drehung auszuführen, da seine Wirbelsäule derartige Excursionen nicht erlaubt und nur von einem Punkte der Lendenwirbel aus *in toto* sagittal beweglich ist.

Der Gang des H. ist langsam, steif, etwas „breitspurig“, indem die Füsse bei mässig nach Aussen rotirtem Bein, gering gebeugten (eingeknickten) Knieen weitab von einander auf den Boden aufgesetzt werden; der Gang ist weiter nicht unsicher, nicht schwankend, auch nicht bei geschlossenen Augen.

Die Arme werden unter rechtwinkliger Beugung der Vorderarme dicht an den Rumpf angepresst gehalten; die verkümmerten Hände hängen im rechten Winkel zum Vorderarm schlaff herunter.

Nach dieser kurzen Skizzirung der allgemeinen Erscheinung des H. (vgl. Tafel III, 2) sollen die einzelnen Regionen seines Körpers näher besichtigt werden.

Der Kopf ist relativ klein, doch zum übrigen Körper proportionirt, von symmetrischer, oxycephalischer Schädelbildung. Reiche, dunkelbraune Behaarung. Das sehr magere Gesicht überzogen von äusserst fettarmer, gelblicher, trockener Haut spitzt sich nach dem Kinne wie keilförmig zu: der Unterkiefer, in welchem einige Backzähne fehlen, die Schneidezähne sämmtlich erhalten, aber etwas in einander geschoben sind, ist sehr niedrig, von den Seiten her verschmächtigt: Micrognathie und „Vogelgesicht“. Die Augen liegen tief, die Jochbogen und Kieferwinkel stehen stark vor. Der Befund an den Bulbis ist bereits erwähnt. Das Spiel der dünnen, atrophischen mimischen Muskulatur ist harmonisch, ganz intact. Die Sinnesorgane mit Ausnahme der Augen funktionieren normal.

Die Intelligenz des H. ist eine durchaus ungestörte; auch ist er kein Potator. Die Energie, mit welcher der scheinbar so sieche Mann thätig ist, erregt Bewunderung.

Die Zunge zittert beim Herausstrecken etwas; ihre linke Hälfte erscheint ein wenig schmächtiger. Keine seitliche Deviation.

Sprache laut, sonor, nicht weiter auffällig. Schlundmuskulatur dünn, sonst normal. Der Mund kann nicht so weit geöffnet werden, als nach seiner Breite zu erwarten wäre; dabei starke Spannung der scharf vortretenden Masseteren.

Nacken und Hals sind von geringem Umfang, ihre sämmtlichen Muskeln stark atrophisch und rigid, besonders gespannt die beiden Sternocleidomastoidei und Cucullares. Die Haut ist allenthalben so dünn, dass man die einzelnen Muskelhäute scharf vertreten sieht.

Die Schultern sind eigenthümlich nach vorn eingeknickt, indem die beiden Schlüsselbeine eine derartige Verbiegung zeigen, dass die Pars

acromialis mit der Pars sternalis einen rechten Winkei bildet. Beide Musculi pectorales sind in ihrer Masse beträchtlich reducirt, schwach verkürzt, mässig gespannt, nicht eigentlich contracturirt.

Der Thorax ist lang, schmal und platt, dahei cylindrisch.

**Obere Extremitäten.** (Vgl. Tafel III, 3.) Beide Deltoiden sind in ihren sämmtlichen Bündeln bedeutend, aber ungleich atrophisch. Die vorderen und mittleren sind stärker, die hinteren schwächer atrophisch, daher die Möglichkeit die Arme etwas nach rückwärts zu bewegen unter Mitwirkung betreffender Schulter- und Rückenmuskeln. Sonst kann der Arm nur mit sammt dem Schultergürtel gehoben werden und ist Abduction nur unter gleichzeitiger Bewegung nach hinten möglich.

Der Humeruskopf ist herabgesunken, wie nach vorn subluxirt und torquirt derart, dass er mit einem grossen Antheil seiner Kugel fühl- und sichtbar geworden ist. Bei der Dünne der Muskeln zeichnet sich überhaupt das ganze Schultergelenk gleichsam durch die Haut durch.

Sämmtliche Muskeln beider Oberarme sind ziemlich gleichmässig und ziemlich hochgradig atrophisch. Die trockene, dünne, fettarme Haut lässt sich breit über jenen falten. Die Muskeln selbst sind platt und fühlen sich etwas gespannt an, namentlich die Beuger des Oberarms, welche den pronirt gehaltenen Vorderarm in fast rechtwinkliger, schwacher, leicht auszugleichender Beugecontractur fixiren. Die Muskeln der Vorderarme sind noch stärker atrophisch als die des Oberarms, und zwar je näher der Hand desto mehr. Beugung und Streckung des Vorderarms werden ausgeführt, doch unvollkommen: Beugung bis zu einem spitzen Winkel zum Oberarmbein, Streckung bis zu einem stumpfen.

Die bestehende Pronation lässt sich nur wenig der Supination nähern, indem nur der Radius, nicht aber die Hand, eine theilweise Drehung ausführen kann. Humerus, Ulna und Radius sind von geradezu kindlicher Dünne und Schwächlichkeit. Das Schultergelenk erscheint nur wegen stärkeren Hervortretens des Humeruskopfes aus schon genannten Gründen umfanglicher, wogegen das Ellbogengelenk bei geringer Entwicklung der Condylen sich viel weniger markant abhebt. Die Breite des Vorderarms am Handgelenk beträgt 3 Ctm., der Umfang allda 10 Ctm.

Die auffälligsten Veränderungen finden sich aber nun an den Händen. Die Processus styloidei der sich förmlich zuspitzenden Vorderarmknochen stehen wegen völliger Luxation der Handwurzeln mit starker Contractur der Vorderarmbeuger und des Musculus radialis internus wie Amputationsstümpfe vor. Beide Hände, deren Carpi noch dazu etwa 1 Ctm. hinter die vorragenden Processus styloidei radii et ulnae gerückt sind, stehen dadurch im rechten Winkel zu den Vorderarmen, welche Stellung sich nicht ausgleichen lässt. Nur ein leichtes Federn der Hand mit den gespannten Sehnen des Vorderarms ist zu beobachten. Dabei sind die Hände noch gegen die Radialseite des Vorderarms abgebogen, so dass sie mit dieser einen stumpfen Winkel bilden. Die Wölbung der Metacarpusreihen ist vermehrt, so dass Daumen und Kleinfingerballen sich einander nähern. Die Finger selbst bilden von den Metacar-

palköpfen bis zu den Phalanxenden keine Gerade, sondern sind abgeknickt und in der seltsamsten Weise gewunden, sie liegen förmlich chaotisch durcheinander und schlöttern beim Schütteln der Hand noch einige Zeit nach; einzelne lassen sich passiv um ihre Längsaxe korkzieherartig winden, ja bewegen sich sogar beim Anblasen. Diese Schlottrigkeit ist bedingt durch Atrophie der Fingerknochen bei enormer Schlaffheit der Gelenke und der Sehnenscheiden.

Die atrophischen Phalangealknochen sind durch die breite Diastase der Gelenke derart aus ihrer Lage gekommen, dass sie unter einander geradezu im Zickzack stehen. Sehr merkwürdig zeigt sich der Verlauf der dünnen, atrophischen Sehnen, sowohl der Flexoren wie der Extensoren; sie sind über den zweiten Phalangen seitlich ausgewichen, wie abgeglitten, wie aus ihrer Scheide herausgetreten, so dass sich Beuger- und Streckersennen sogar einander berühren und kreuzen.

Die genaue gegenseitige Lage der Phalangen zu einander und zur Handwurzel ist ungemein schwierig zu entwirren.

An der rechten Hand sind die beiden letzten Finger flectirt und dabei contracturirt, Daumen, Zeige- und Mittelfinger schlaff. Der Daumen wird dorsalflectirt gehalten, lässt sich aber gerade strecken und beugen. Auch an den schlaffen Fingern ist die erste Phalanx in die Hohlhand geschlagen und an die Metacarpi fixirt, die Gelenke der zweiten Phalangen aber sind von der extremen, bereits charakterisierten Beweglichkeit. Die Nagelphalangen sind wieder gegen die zweiten Phalangen eingezogen. Gerade strecken lassen sich nur Zeigefinger und Daumen. Die Contracturen des 4. und 5. Fingers lassen sich nicht überwinden. Am 3. Finger lässt sich nur das zweite Phalangealgelenk verdrehen.

An der linken Hand ist auch die Verbindung der Grundphalangen mit dem Metacarpus eine sehr lose; dagegen sind wieder die dritten Phalangealgelenke steifer, sämtliche zweiten Phalangealgelenke aber von der grössten Schlaffheit und Flexibilität. Streckt man durch Ausziehen die nicht contracturirten Finger, so bilden sie einen nach der Radialseite offenen, stumpfen Winkel, dessen Scheitel von dem zweiten Phalangealgelenk gebildet wird: ganz gerade strecken lässt sich nur der linke Zeige- und Kleinfinger.

Wegen Atrophie der Interossei befinden sich zwischen den Metacarpalknochen ziemlich tiefe Furchen.

Die Phalangealknochen der schlötternden Finger sind gleichmässig etwa auf die Hälfte ihres ehemaligen Volumens reducirt, scheinen ganz aus den Gelenken gewichen und wie regellos in die hier fettrichere, tief gefurchte und gefaltete Haut eingebettet. Aufeinanderreiben der Gelenkenden, wobei manchmal leises Crepitiren zu fühlen ist, ist in geringem Grade schmerhaft. Osteophytische Auftreibungen der Knochen fehlen absolut.

Die Haut der Hände ist fettricher als die der Arme. Daumen- und Kleinfingerballen sind anscheinend nur von Fett gebildet. Die Haut fühlt sich dabei warm an, schwitzt nicht und zeigt vollkommen normale Sensibilität.

Die Nägel sind wie die Endphalangen schmal, spitz, schimmern gelbröthlich durch, sind seitlich stark gewölbt, hart, nicht gerieft.

Die Motilität der Hände ist begreiflicher Weise auf's Aeusserste beschränkt. Von den kleinen Muskeln der Hand ist nur noch der Musculus adductor pollicis so ziemlich ganz functionsfähig, der Abductor, Opponens, die Flexores pollicis, die Flexores digiti minimi in Spuren, die übrigen gar nicht mehr.

Von den Vorderarm-Handmuskeln sind nur der Flexor sublimis et profundus einigermassen activ. An den schwachen, wackligen Fingern können also mit Ausnahme der Daumen und der beweglich gebliebenen ersten Phalangen keine willkürlichen Bewegungen ausgeführt, die Hand in toto nur wenig weiter gebeugt werden, so dass sie in einen spitzeren Winkel zur Unterseite des Vorderarms geräth. Streckung ist an den Fingern absolut unmöglich, nur der rechte Daumen wird nach Abduction ein wenig extendirt.

Wie wunderbar geschickt sich H. dieser Reste von willkürlicher Muskelthätigkeit bedient, wurde in der Anamnese erwähnt.

Bei der allgemeinen Abmagerung tritt das Skelett des Rumpfes sehr prägnant vor, etwa wie bei stärkerer Abmagerung eines Phthisikers.

Die Athmung geschieht normal gleichmässig, unter Beteiligung sämmtlicher dem Respirationsact dienenden Muskeln.

Das Herz ist normal, die Lungen ergeben sich etwas emphysematos. (Ausser leichter Dyspnoe bei rascherem Gehen ist kein Brustsymptom vorhanden.)

Die willkürliche Entleerung von Urin und Stuhl geschah und geschieht stets normal.

Gürtelgefühl besteht nicht. Die Potenz ist angeblich erhalten, trotz des Bestandes einer grossen Hydrocele dextra.

Hinterbacken und Beine zeigen eine der allgemeinen Emaciation entsprechende dürftige Muskulatur, ohne dass eine bestimmte Muskelgruppe stärker abgemagert wäre. Im Stehen werden die Glutaeen und Adductoren hart und gespannt. Beim Gehen und Stehen macht sich überhaupt eine gewisse allgemeine Muskelsteifigkeit geltend, ohne dass an den Bandapparaten der grossen Gelenke von Hüfte und Knie etwas Abnormes zu bemerken wäre.

Die Zehen bieten, nur weit schwächer, ganz ähnliche Verhältnisse dar wie die Finger, während Tarsus und Metatarsus nicht weiter auffallen. Contracturen fehlen an den Zehen völlig. Im Liegen, Stehen und Gehen sind alle gewünschten Bewegungen der Beine und der Füsse möglich; nur die Zehen bleiben schlaff und unbewegt.

Die weitere Prüfung der allgemeinen Motilitätsverhältnisse ergibt das Fehlen irgend welcher Coordinationsstörung, von spastischen Zuständen, von Tremor, von fibrillären Muskelzuckungen u. dergl.

Nur die rohe Kraft ist allenthalben bedeutend herabgesetzt, auch seitens der Muskelgruppen (z. B. der Oberschenkel), welche combinirte Bewegungen gut willkürlich ausführen.

Sehnenreflexe fehlen!

Weiterhin ist die Haut- und Muskelsensibilität normal; keine Analgesie u. s. w. Auch keine articulären oder ossären Neuralgien vorhanden.

Die elektrische Untersuchung habe ich in Gemeinschaft mit Herrn Collegen Kast, weiland Assistent von Herrn Prof. Erb, am 8. August d. J. noch einmal vorgenommen und stimmt das von diesem redigirte folgende Gesamtresultat, für dessen Aufstellung ich ihm besonderen Dank abstatte, mit dem Ergebnisse meiner eigenen elektrischen Untersuchung vom Juni 1878 überein.

### Faradische Erregbarkeit.

Nadelablenkung

10 El. Stöhrer.

150 LW.

|                         | R.  | L.    | R.   | L.   |
|-------------------------|-----|-------|------|------|
| N. frontalis . . . .    | 144 | — 139 | — 4° | — 5° |
| Mittlere Facialiszweige | 132 | — 145 | — 6° | — 7° |

In sämmtlichen Muskeln des Gesichts erfolgen auf directe faradische Reizug bei 195 Mm. RA. ausgiebige Contractionen. Auch die Zunge zieht sich bei 215 Mm. kräftig zusammen.

|                                |     |       |        |        |
|--------------------------------|-----|-------|--------|--------|
| N. accessorius . . . .         | 199 | — 193 | — 2°   | — 1,5° |
| N. radialis . . . .            | 160 | — 161 | — 1,5° | — 2°   |
| N. ulnaris (am Ellbogen)       | 165 | — 188 | — 1°   | — 1,5° |
| N. ulnaris (am Handgelenk)     | 150 | — 148 | — 0,5° | — 0,5° |
| N. medianus (in d. Ellenbeuge) | 180 | — 148 | — 5°   | — 2°   |

Von den Muskeln des Nackens und der oberen Extremitäten contrahiren sich der Triceps und die Extensores am Vorderarm bei 162 Mm. RA., die Nacken-, Schulter- und übrige Armmuskulatur schon bei 175 Mm. RA. in prompter Weise. — Thenar, Hypothenar und Interossei reagiren auf directe Reizung bei 160 Mm. RA.

N. cruralis 126 — 128 — 0,5° — 1°

N. peroneus 195 — 170 — 0,5° — 1°

Sowohl an der Muskulatur des Rumpfes (Bauch- und Rückenmuskele), als an sämmtlichen Muskeln der unteren Extremitäten bei 160 Mm. RA. vortreffliche Contractionen auf unmittelbare faradische Erregung.

### Galvanische Erregbarkeit.

|                                      |       |        |            |
|--------------------------------------|-------|--------|------------|
| N. frontalis dexter                  | Ka SZ | 8 El.  | 2°         |
| "      sin.                          | Ka SZ | 8 El.  | 2°         |
| N. accessorius dexter                | Ka SZ | 10 El. | 2,5°       |
| "      sin.                          | Ka SZ | 8 El.  | 1,5°       |
| N. radialis dexter                   | Ka SZ | 8 El.  | 4°         |
| "      sin.                          | Ka SZ | 12 El. | 5°         |
| N. ulnaris dexter<br>(am Ellenbogen) | Ka SZ | 12 El. | 2°         |
| "      sin.                          | Ka SZ | 12 El. | 2,5°       |
|                                      | KS    | STe    | 20 El. 19° |
|                                      | KS    | STe    | 22 El. 18° |

|                    |              |                             |
|--------------------|--------------|-----------------------------|
| N. medianus dexter | Ka SZ 14 El. | 3°                          |
| (Ellenbeuge)       |              |                             |
| N. medianus sin.   | Ka SZ 12 El. | 4°                          |
| N. cruralis dexter | Ka SZ 16 El. | 16°                         |
| " sin.             | Ka SZ 14 El. | 12°                         |
| N. peroneus dexter | Ka SZ 14 El. | 16° bei 28 El. 32° kein Te  |
| " sin.             | Ka SZ 14 El. | 10° bei 28 El. 35° kein Te. |

Bei directer galvanischer Erregung sämmtlicher Muskeln des Gesichts, Rumpfs und der Extremitäten lässt sich nirgends eine Anomalie des elektrischen Verhaltens nachweisen: Ganz im Einklang mit dem normalen Zuckungsgesetz stellen sich die blitzartig-raschen Zuckungen in richtiger Reihenfolge ein: Ka SZ stets > An SZ und bei abnehmender Stromstärke weit länger persistirend als die letztere.

Es ergiebt sich somit als Gesamtresultat der elektrischen Untersuchung: **quantitativ** nahezu völlig normales Verhalten (leichte Herabsetzung in den Peroneis); **qualitativ** nicht die geringste Anomalie, keine **Spur von Entartungsreaction**.

Lassen wir nun der Krankengeschichte eine epicritische Charakteristik des Falles folgen, so lautete dieselbe:

Ein neurotisch, erblich belasteter junger Mann, der in der späteren Kindheit und während der Pubertät an einem chronischen, mit starker Eiterproduction verbundenen Fussleiden siech darniederlag, bekommt von seinem 21. Jahr an, also kurz vor dem Stillstand des Knochenwachstums, ohne Schmerzen, ohne Fieber, ohne wesentliche Störung seines Allgemeinbefindens eine schleichende Erkrankung des gesammten Skelettes, der gesammten Muskulatur, in stärkerem Grade der oberen Extremitäten und hier wiederum der Hände, vorwiegend bestehend in Atrophien der Muskeln und Sehnen, concentrischer Atrophie der Knochen, eintheils mit hochgradiger Relaxation und Diastase der Gelenke, anderntheils mit Fixation derselben zu ankylotischer Starrheit in Folge von Contracturen der atrophischen Muskeln.

Das Allgemeinbefinden bleibt auch in der Folge völlig ungestört, indem das nun 28 Jahre währende Leiden sich langsam binnen etlichen Jahren zu seinem Höhepunkt entwickelt, um dann seit einer längeren Reihe von Jahren stationär zu verharren. Abgesehen von einer vorübergehenden leichten Hemiparesis sinistra, gewissen (trophischen?) Erkrankungen der Conjunctiva und Cornea ist es auch so geblieben in den drei Jahren, dass der Kranke unter fortwährender Beobachtung steht.

Die durch die Krankheit gesetzten Functionsstörungen sind lediglich solche, wie sie, in verschiedenster Abstufung, durch die eigen-

thümliche Alteration des motorischen Systems bedingt wurden, also rein muskuläre, ossäre und articuläre.

Dabei zeigen sich die Reste der erhaltenen Muskeln an der schwerst betroffenen Körperregion (Hände) von einer staunenswerthen Leistungsfähigkeit zur complicirtesten Thätigkeit wie der Schreibact, wodurch allein centrale oder periphere Gesamtlähmung auszuschliessen ist.

Die elektrische Reaction von Muskeln und Nerven ist eine normale zu nennen; die Erregbarkeit der letzteren ist trotz der lange Jahre bestehenden Atrophie kaum anders herabgesetzt als bei gewöhnlichem Abmagerungsschwund. Kein Symptom besteht, welches auf Betheiligung der sensibeln oder sensoriellen, der vasomotorischen und sympathischen Nerven geschoben werden könnte, für die letzten beiden allerdings mit der Einschränkung, sofern sie nicht möglicherweise an den trophischen Störungen selbst Schuld sind, auf welchen Punkt noch zurückzukommen sein wird.

Der Kranke war Allen, welche ihn zu sehen Gelegenheit hatten (u. A. E. Wagner, Erb, Strümpell, Brenner, Heubner, Benno Schmidt) ein Rätsel und wurde es von keiner Seite gewagt, den Fall in eine bestimmte Species morbi einzureihen, eine andere denn eine indifferente Diagnose zu stellen. Nur darüber war man einig, dass das Leiden wahrscheinlich tropho-neurotischen Charakters sei, soweit man nach dem jetzigen Stande der Lehre von besonderen trophischen Nervencentren und Nervenbahnen eine derartige Annahme machen dürfe. Dass es eigene trophische Nervenbahnen neben sensibeln, motorischen und vasomotorischen Leitungen im gemischten Nerven gebe, hat zwar noch kein dem Bell'schen Gesetz an Beweiskraft gleichkommendes Experimentalergebniss dargethan, aber dennoch sprechen sehr viele Beobachtungen entschieden dafür und verweise ich, anstatt mich selbst über diese Lehre in Bezug auf den Fall Hahnemann weiter zu verbreiten, auf die neueste Arbeit über dieses Thema von B. Stiller (Wiener medic. Wochenschrift 1880 No. 5 und 6).

Den tropho-neurotischen Charakter des Falles angenommen, wissen wir freilich noch nicht das Geringste über ihren Sitz, ob central oder peripher, nichts über ihre Entstehung, ob die Muskelerkrankung oder die der Gelenke und Knochen das Primäre waren, oder ob das Leiden den ganzen Bewegungsapparat gleichzeitig ergriff etc. Ganz ähnlich ist es auch noch mit der Atrophia facialis (Hemiatrophia facialis progressiva) bestellt, mit welcher unser Fall so Vieles gemein hat; die Bezeichnungen „Trophoneurose“, „neurotische Atro-

phie“ (Romberg) entbehren noch durchaus der physiologischen und anatomischen Begründung.

Bei dieser Unzulänglichkeit unserer Kenntnisse können wir mit gleichem Rechte als es für die Atrophia facialis geschieht, die so merkwürdigen Myo-, Arthro- und Osteopathien unseres Falles zu den trophoneurotischen rechnen.

Es braucht nach allem Vorerwähnten gewiss nicht näher dargelegt werden, dass es sich, wenn wir erstlich das vor Allem in die Augen springende Befallensein der Gelenke prüfen, um keine der bekannten Formen von trophischen Arthropathien (Eulenburg) handelt, wie sie beschrieben wurden als vorkommend bei progressiver Muskelatrophie, Poliomyelitis infantum et adulorum, Tabes dorsalis, nach Hirnapoplexien, nach Meningitis epidemica, bei Bleiintoxication, bei Myelitis acuta und chronica (Arthritis myelitica, Remak's)! Noch weniger können diese Arthropathien unseres Falles auf die Arthritis chronica pauperum deformans bezogen werden, mit welcher jene höchstens die gleichen Functionsstörungen gemein haben.

Blosse Aehnlichkeiten mit all diesen Affectionen hervorzuheben, würde zu weit führen.

Konnte es sich um keine der aufgeführten Arthropathien handeln, so ebenso wenig um eine der mit ihnen verbundenen Myopathien. Welcher Art sind aber die Muskelatrophien, die Contracturen des Falles? Hahneman hat sein Leiden 28 Jahre; seit ca. 25 Jahren ist es stabil. Noch nie ist ein Fall beobachtet worden, wo typische progressive Muskelatrophie so lange bestanden hätte, ohne vorzuschreiten und zu tödten. Die Aehnlichkeit, welche der Fall im Einzelnen gerade mit der progressiven Amyotrophie und der Poliomyelitis anterior adulorum in der That darbietet, ausführlich differential-diagnostisch zu zergliedern, halte ich insofern für unfruchtbare, als es aus der Krankengeschichte nebst den Abbildungen klar genug hervorgeht, dass man es mit Muskelatrophien eigener Art zu thun habe, welche ebenso wie die Contracturen secundär in Folge der an den Knochen, Gelenken und Bändern sich abspielenden Processe entstanden zu sein scheinen.

Sollten noch andere Muskelerkrankungen, mit denen der Fall einzelne Züge gemein hat, einfach angeführt werden, so dürfte auch die Myositis chronica atrophicans und, wenigstens für die Muskeln der Wirbelsäule, die Myositis ossificans nicht vergessen werden.

Die ossären Trophopathien des Falles erinnern ausser an die bei progressiver Muskelatrophie, an die bei Poliomyelitis vorkommende Knochenatrophie (neurotische Knochenaplasie, Volkmann's)

auch an die Osteomalacie. Will man nicht annehmen, dass diese bestanden, aber nach einiger Zeit zum Stillstand und völliger Ausheilung gekommen sei, so widerspräche der Verlauf dem der Osteomalacie insofern als die Dauer der letzteren ein sehr viel kürzerer ist was schon in der Virchow'schen Bezeichnung „progressive Knochenatrophie“ seinen Ausdruck findet. Der seiner Dauer nach langwierigste bisher bekannte Fall von Osteomalacie währte 13 Jahre und wurde von Lobstein beobachtet (vergl. Friedreich, progressive Muskelatrophie).

Am richtigsten dürfte der in unserem Falle bestehende Knochen schwund nach Volkmann bezeichnet werden als „concentrische Atrophie vom Charakter der sensilen Gesammtatrophie“.

Welche Rolle trophische Nervenflüsse auf die Knochen ausüben, ist eine besonders schwierige Frage. Rupprecht („Ueber Lähmungen vom chirurgischen Standpunkt“, Ges. f. Natur- u. Heilkunde in Dresden, 24. Jän. 1880. Deutsche med. Wochenschrift 1880, No. 33) sucht sie in dem Sinne zu erledigen, wie die Gegner der trophischen Nerven überhaupt, nämlich durch das Eintreten vasomotorischer Nerveneinflüsse: „die das Längenwachsthum der Knochen vermittelnden Epiphysen- und Gelenkknorpel sind nerverlos, folglich hat die Verkürzung gelähmter Glieder mit trophischen Nerven nichts zu thun. Das Längenwachsthum ist vielmehr eine reine Function der Zellen und unterliegt an gelähmten Gliedern denselben Gesetzen wie an nicht gelähmten. Die Gelenkpression hemmt das Längswachsthum, die Zellenproliferation hängt aber ab von der Ernährung und deshalb indirect von dem vasomotorischen Nerveneinfluss“. Somit wird auch diese Controverse von der Entstehung der Knochenatrophien nicht früher fallen als vor der definitiven Entsscheidung, ob es rein trophische Nerven des Bewegungsapparates gebe oder ob die Vasomotoren deren Stelle einnehmen.

Ein Theil der Luxationen unseres Falles, gleichviel, ob die Myo- oder Arthropathien das Primäre waren, ist wohl als zu den „Deformationsluxationen“ (Volkmann) gehörig aufzufassen „in Folge von Formveränderungen der knöchernen Gelenkkenden, die ohne gleichzeitige Bildung von Eiter- und Granulationsgewebe durch Knochen schwund zu Stande kommen“.

Ein anderer Theil muss zu den „myopathischen Luxationen“ (Friedberg), welche Volkmann seinen „Distentionsluxationen“ anreihlt, gezählt werden, nämlich diejenigen, welche in Folge von Lähmung und Contractur der die Gelenke umgebenden Muskeln entstanden sind. So bildeten sich auf der einen Seite (Lähmung) bei

gleichzeitiger Knochenatrophie und Erschlaffung der Gelenkkapseln jene zitternden Schlottergelenke, auf der anderen (Contractur) unter Schrumpfung der Bandapparate und Gelenkkapseln die in luxirten Stellungen bleibend fixirten Gelenke. So an beiden Handgelenken, wobei die Beugemuskeln der Vorderarme als Antagonisten das Uebergewicht über die stärker gelähmten Streckmuskeln davon getragen zu haben scheinen. Bei der bekannten Abhängigkeit der Muskeln von acuten und chronischen Gelenkleiden ist aber auch umgekehrt nicht von der Hand zu weisen, dass, wie z. B. an den Handwurzeln, an den Ellbogengelenken atrophirende Processe der Knochen, schrumpfende der Gelenkapparate das Primäre bildeten und die Muskeln secundär bis zur völligen Inaktivität, zur Atrophie und Faserverkürzung kamen.

Eine Entscheidung nach der einen oder anderen Richtung wäre nicht so schwierig, wenn wir es nicht mit abgelaufenen Processen zu thun hätten. — — —

Damit sei weiteren Vermuthungen eine Grenze gesetzt! — — —

Dass der „Fall Hahnemann“ ein ganz aparter ist, wird gewiss Niemand, der ihn zu sehen Gelegenheit hatte, Niemand, der vorstehende vielleicht nicht genügend erschöpfende Beschreibung und Erklärung desselben gelesen, leugnen. Der Mann weiss jetzt auch selbst, dass er ein gar seltener Fall sei und ist noch bereit ein Fingerknöchelchen auf dem Altar der Wissenschaft zu opfern, wenn man aus dessen Untersuchung über das Wesen seines Leidens Klarheit gewinnen könne. Wir haben vorläufig auf dieses Opfer verzichtet.

---

### Zur Erklärung von Tafel III.

Fig. I. Die Vorderarme und Hände des H.

Fig. II. Ganze Figur, en face.

Fig. III. Oberkörper en face. (Dieses Bild liess sich H. selbst anfertigen und pflegte es Bittgesuchen um Unterstützung beizulegen. Um es wirklicher zu gestalten, beliess er die Binde um das linke Auge.)

---