

## XXXIII.

Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Erb  
in Heidelberg.

### Ueber progressive neurotische Muskelatrophie.

Von

Dr. J. Hoffmann,

Privatdocenten der inneren Medicin.

Wenn auch die Fortschritte, die in den letzten Jahrzehnten auf dem Gebiete der Nervenkrankheiten gemacht wurden, recht bedeutend sind, so stossen uns doch noch häufig genug Krankheitsfälle auf, welche sich in eine der bereits feststehenden Krankheitsgruppen nicht unterbringen lassen; wir pflegen solche Fälle als eigenthümliche oder auch als dunkle zu bezeichnen. Derartiges begegnet uns noch dazu nicht selten auf dem Gebiete der progressiven Muskelatrophie, einer Krankheit, bei welcher die Veränderungen so sicht- und greifbar zu Tage liegen, dass man meinen sollte, die Erkennung und Trennung solcher Krankheitsfälle von anderen bekannten Affectionen könne unmöglich grosse Schwierigkeiten bereiten. Man sollte um so mehr erwarten, dass in Fällen von progressiver Muskelatrophie die Differentialdiagnose nicht schwierig wäre, da gerade diese Krankheit bereits eine so reichliche und fruchtbare Bearbeitung erfahren hat, wie nur wenige Nerven- und Muskelkrankheiten. Vieles ist durch dieselben auch schon erreicht. Was man z. B. vor einem Decennium noch als rara et curiosa zusammenwarf oder auch zum Theil mit dem Duchenne-Aran'schen Typus der progressiven Muskelatrophie zusammenbrachte, hat heut zu Tage grossen Theils seine Unterkunft in jenem polypenartigen Symptomencomplex gefunden, als dessen anatomisches Substrat die Syringomyelie und die ihr verwandten Veränderungen im

Rückenmark festgestellt wurden u. s. w. Wurden so einerseits neue Krankheitsbilder geschaffen und damit die Zahl der Krankheiten vermehrt, so gelang es andererseits wieder eine Vereinfachung vorzunehmen, wie die Vereinigung der verschiedenen Glieder der sogenannten myopathischen Form der progressiven Muskelatrophie zu einer grossen Krankheitsfamilie, der *Dystrophia muscularis progressiva*, beweist.

Es haben sich so allmähig als Hauptrepräsentanten der chronischen progressiven Muskelatrophie die *Poliomyelitis anterior chronica*, die amyotrophische Lateralsklerose und die *Dystrophia muscularis progressiva* herausgebildet. Dass neben der myelopathischen und der myopathischen Muskelatrophie der nachstehend beschriebenen, zur Zeit in weiteren Kreisen, wie es scheint, noch nicht genügend gekannten und beachteten Form von progressivem Muskelschwund ein selbstständiger Platz eingeräumt werde, dazu möge folgende Mittheilung mit beitragen.

Casuistische Mittheilungen erschienen über diese Krankheit schon vor ziemlich langer Zeit. Bereits im Jahre 1856 veröffentlichte Eulenburg\*) mit anderen Fällen von progressiver Muskelatrophie zwei hierhergehörige; es bestand „eine wunderbare Uebereinstimmung der afficirten Muskeln bei beiden Brüdern“. Ziemlich viel später, im Jahre 1873, beschrieb Eichhorst\*\*) dieselbe Krankheit bei einer Familie, in der sie sich gleichartig schon durch sechs Generationen forterbte. Hammond\*\*\*) berichtet über eine Familie, in welcher eine ähnliche (dieselbe?) Krankheit als „Wetherbee ail“ erblich war. Sodann brachte Ormerod†) 1884 einen Beitrag zu dem Leiden und in demselben Jahre auch Fr. Schultze††). Alle diese Publicationen erschienen unabhängig von einander. Die einzelnen Autoren hatten dabei, je nachdem zu der betreffenden Zeit die Nervenpathologie vorgeschritten war, mehr oder weniger das Bewusstsein, dass es sich um eine eigenthümliche Krankheit handle, die sich von den übrigen

\*) Eulenburg, Ueber progressive Muskelatrophie. — Deutsche Klinik 1856. S. 129.

\*\*) Eichhorst, Ueber Heredität der progressiven Muskelatrophie. — Berl. klin. Wochenschr. 1873. S. 497.

\*\*\*) Hammond, Diseases of the nervous system; 7. edit. 1881. p. 541.

†) Ormerod, Muscular atrophy after measles in three members of a family. — Brain 1884. p. 334.

††) Fr. Schultze, Ueber eine eigenthümliche progressive atrophische Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie. — Berl. klin. Wochenschrift 1884. No. 41.

Formen der Muskelatrophie unterscheide. Charcot und Marie\*) entwarfen dann, gestützt auf eigene klinische Beobachtungen und unter Verwerthung der soeben citirten fremden Fälle, ein klares Krankheitsbild von dem Leiden und trennten es als „forme particulière d'atrophie musculaire progressive etc.“ von den bis dahin bekannten Formen der progressiven Muskelatrophie ab. Nach den Angaben von Herringham\*\*), der neuerdings die Geschichte einer mit diesem Leiden behafteten Familie mittheilt, soll auch Tooth kurz nach Charcot und Marie und unabhängig von ihnen die Krankheit als selbstständige aufgestellt haben, wie dies ja eigentlich auch Schultze und weniger sicher Ormerod und Hammond schon thaten. Tooth belegte sie mit dem Namen: „Muscular atrophy of the peroneal type“; derselbe Autor erwähnt noch in einem Referat\*\*\*) über progressive Muskelatrophie, dass Osler 1880 eine Familie, die „farr family of Vermont“ beschrieben habe, in welcher dieselbe Krankheit durch drei Generationen fortgeerbt war. Weder die Arbeit von Tooth noch diejenige von Osler konnte ich mir verschaffen, weshalb ich dieselben nicht in der wünschenswerthen Weise berücksichtigen kann†).

Aus dieser Zusammenstellung geht schon hervor, dass die Krankheit keineswegs häufig vorkommt; doch glaube ich, dass, kennt man sie erst einmal, die Beiträge auch reichlicher fließen werden. Auch ich verfüge über nur einen in der Literatur noch nicht bekannten Fall. Ich berichtete über denselben in der diesjährigen Versammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte in Freiburg und sprach mich bei dieser Gelegenheit auch schon über die wahrscheinliche Natur und den muthmasslichen Sitz des Leidens aus.

\*) Charcot et Marie, Sur une forme particulière d'atrophie musculaire etc. — Revue de médecine 1886. p. 96.

\*\*) Herringham, Muscular atrophy of the peroneal type, affecting many members of a family. — Brain, Juny 1888. p. 230.

\*\*\*) Tooth, Brain 1887. p. 252.

†) Der von Sachs als „peroneale Form“ der progressiven Muskelatrophie vorgestellte und aufgefasste Fall (Neurol. Centralbl. 1888, S. 670 und folgte.) gehört wohl kaum hierher, entspricht vielmehr einer subacuten oder auch acuten Poliomyelitis anterior mit von den Angehörigen der Kranken schlecht berichteten Anamnese. Die Differenz mit der uns hier beschäftigenden Krankheit ist zu beträchtlich, als dass ich mich entschliessen könnte, den Fall dazu zu rechnen. Es gehört nicht jeder Fall hierher, bei dem die Lähmung, und wenn auch noch so evident, im Extensor hallucis longus beginnt.

**Fall I.**

Mina Wildt, 8 Jahre, Bierbrauerskind von Klein-Gartach. Sie wurde am 18. Mai 1885 auf die Abtheilung aufgenommen und blieb etliche Wochen in Beobachtung und Behandlung.

Sie ist das zweite Kind gesunder Eltern. Ein Verwandter väterlicherseits soll rückenmarksleidend sein; im Uebrigen ist die Familie weder väterlicher- noch mütterlicherseits neuropathisch oder sonstwie krankhaft belastet. Weder der Vater noch die Mutter waren je syphilitisch krank; auch Alkoholismus wird negirt.

Das älteste Kind lebt noch und ist ganz gesund; das zweite ist obige Patientin; das dritte starb drei Jahre alt, lernte bis dahin nicht laufen; das vierte lebt noch und soll keine krankhaften Erscheinungen an sich erkennen lassen. Die 5., 7. und 8. Geburt erfolgten zu früh, im 6. — 7. Monat; das 6. Kind wurde nur 7 Wochen alt.

Patientin wurde „mit geraden Gliedern geboren“, hatte nach Angabe der Mutter stets einen sehr starken und schweren Oberkörper und „lernte mit Baden und Einreiben mit 2½ Jahren laufen“, war meist ausser Bett, klagte häufig über Kälte, aber nie besonders über Schmerzen in den Füßen. Der Gang war von Beginn an pathologisch; die Aerzte glaubten aber, „dass es sich mit den Jahren verheile und verwachse“. Schon vor drei Jahren bekam sie einen Wasserglasverband bis zu den Knien herauf. „weil die Knöchel ausgewichen waren“; doch waren sie es damals angeblich noch lange nicht so stark wie jetzt. In den letzten Jahren wurde der Gang aber immer schlechter, ein Stillstand des Leidens trat bis jetzt nicht ein. Der Gang war unbeholfen, nicht elastisch und auch durch Klumpfusstiefel nicht merklich gebessert.

Die kleine Patientin war stets sehr unruhig, zitterte viel mit den Händen; sie war häufig eigensinnig, lernte aber gut auswendig, interessirt sich für Alles und ist meist guter Laune, ja sogar ausgelassen.

Störungen anderer Art, als die geschilderten, wurden nicht wahrgenommen; die vegetativen Functionen waren stets normal, ebenso diejenigen der Sphincteren.

**Status praesens.**

Patientin ist im Wachsthum nicht zurückgeblieben und ziemlich gut genährt.

Sie ist geistig gut entwickelt, sehr lebhaft und unruhig; sie springt immer im Saal hin und her und besitzt auch nicht die Herrschaft über sich, kurze Zeit völlig ruhig stehen zu bleiben; sie trippelt stets von einem Fuss auf den andern.

Die höheren Sinne normal. Eine Untersuchung des Augenhintergrundes wurde leider nicht vorgenommen, da Sehstörungen im gewöhnlichen Treiben des Kindes nicht bemerkt wurden.

Die Function der Augenmuskeln geht in normaler Weise von statten.

Das Runzeln der Stirne geschieht etwas langsam, sonst erfolgt aber die Mimik willkürlich kräftig. Das Gaumensegel wird gut gehoben; Naseln besteht nicht, ebenso wenig Schlingbeschwerden.

Die Kaumuskeln sind kräftig.

Die Zunge ist beim Vorstrecken unruhig, ohne dass man jedoch deutliche fibrilläre Zuckungen an ihr wahrnehmen könnte. Die Willkürbewegungen derselben erfolgen in normaler Weise.

Die Muskeln des Halses und des Schultergürtels zeigen keinerlei Abmagerung, ebenso wenig die Oberarme und Vorderarme, wenn auch letztere vielleicht etwas schwächtiger sind, als bei einem anderen gleichaltrigen Mädchen. Die kleinen Handmuskeln sind ebenfalls nicht auffallend atrophisch, die M. interossei füllen die Spatia inteross. völlig aus; der Thenar ist jedoch beiderseits etwas abgeflacht und weniger prall als bei gesunden Individuen; der Hypothenar lässt weniger sicher eine Atrophie erkennen.

Im Ellenbogen-, Schulter- und Handgelenk werden alle Bewegungen willkürlich ohne merkbare Störung ausgeführt; ebenso sind die feinen Bewegungen mit den Fingern sicher und prompt, sowohl Adduction wie Opposition des Daumens mit dem kleinen wie mit den übrigen Fingern. Eine genaue Functionsprüfung der einzelnen Muskeln ergibt, dass weder an den Muskeln des Schultergürtels, noch an den Oberarmen eine deutliche Schwäche oder Abmagerung vorliegt. Der M. supinator springt bei der willkürlichen Inner- vation kräftig vor.

Patientin macht Angaben, die auf eine Schwäche in den Verrichtungen mit den Händen schliessen lassen; objectiv lässt sich nicht viel davon nachweisen. Sie ist allerdings nicht im Stande, einen Dynamometerausschlag auch nur von 1<sup>0</sup> zu erzeugen, was immerhin für eine Schwäche in den Vorderarmmuskeln spricht.

Auffallend ist eine beständige, unregelmässige, bald mehr zitternde, bald etwas an Chorea erinnernde Unruhe in den kleinen Handmuskeln, sowie den Muskeln an den Vorderarmen, die entsprechend starke Bewegungen der Finger hervorrufen. Eine länger dauernde Beobachtung der Muskeln des Schultergürtels und des Gesichts lässt auch hier eine ähnliche Unruhe feststellen, die, wenn auch viel weniger lebhaft und viel seltener als in den genannten Muskeln an den Vorderarmen und den Händen, doch gleiche Ursache zu haben scheint und sicher denselben Charakter hat. Ich will hier gleich beifügen, dass die Kranke sehr unruhig steht, beständig von einem Fusse auf den andern trippelt, auch wenn sie sich Mühe giebt, ruhig zu stehen. Andere unwillkürliche Bewegungen an den unteren Extremitäten sind dafür beweisend, dass die Unruhe in den Beinen, besonders beim Stehen, identisch ist mit derjenigen in den Armen etc.

Fibrilläre Zuckungen, wie man sie bei chronischer Poliomyelitis anterior oder bei peripherischen Neuritiden zu sehen bekommt, sind nicht vorhanden.

Die mechanische Muskeleerregbarkeit ist sowohl an den Vorder-

arm-, Hand-, wie Oberarmmuskeln herabgesetzt; die erzeugten Zuckungen haben nicht den trägen Charakter, wie bei EaR.

Die Sehnenreflexe fehlen.

Ataxie oder Muskelsinnstörung besteht nicht an den oberen Extremitäten.

Masse: Oberarm r. . . . 17,3, l. 17,3 Ctm.,

Vorderarm r. . . . 17,7, l. 17,7 „

Der Rumpf sieht nicht magerer aus, als bei gesunden Kindern. Die Bauchmuskeln sind kräftig; der Bauchreflex fehlt beiderseits.

An dem Becken und den Oberschenkeln, überhaupt bis zu den Knien herab weder deutliche Atrophie, noch deutliche Schwäche.

Die Unterschenkel sind schwächlich, dünn; die Füße befinden sich in Pes-varusstellung, der rechte etwas mehr als der linke. Der Malleol. externus und die Basis metatars. V. sind mit dicken Schwielen bedeckt, die durch das Auftreten auf diese Theile sich ausgebildet haben; die Fussgewölbe hoch.

Die Prüfung der einzelnen Muskeln lässt erkennen, dass beiderseits völliger Schwund und complete Paralyse der Mm. peronei besteht, dass die Zehenextensoren ebenfalls stark atrophisch und paralytisch sind. Der M. tibialis anticus ist beiderseits geschwächt und wenig atrophisch, die Wadenmuskeln sind ziemlich gut erhalten und kräftig; die Flexoren der Zehen sind schwach, ob atrophisch, nicht sicher nachzuweisen. Die Kranke kann die Füße nicht activ nach aussen drehen und deshalb nicht auf die Planta pedis auftreten. Die Dorsalflexion im Fussgelenk ist etwas geschwächt, die Plantarflexion kräftig. Die Zehen können activ weder volar, noch dorsal bewegt werden, ebenso wenig gelingt ein Entfernen der Zehen von einander. Dagegen sind die Zehen in steter leichter Unruhe; bald bewegen sich mehrere in derselben Richtung, bald nur die eine oder andere, ebenso geht der Fuss bald plantar, bald dorsal, auch wenn die Kranke aufgefordert ist, sich ruhig zu halten. Die Bewegungen sind langsam und unregelmässig, haben aber nicht den Charakter Athetotischer.

Die Bewegungen, die die Muskeln an den Oberschenkeln und an dem Becken zu machen haben, sind nicht merklich geschwächt, die Kranke vollführt alle, zieht die Beine kräftig gegen den Bauch an etc.

Der Kitzelreflex fehlt von der Fusssohle aus; ebenso die Achillessehnen- und Patellarreflexe; die mechanische Muskeleerregbarkeit ist an den atrophirten Muskeln erloschen, an den übrigen stark herabgesetzt, auch denjenigen, die noch kräftig geblieben sind.

Patientin steht sehr unruhig, meist mit etwas gespreizten Beinen, sie tritt abwechselnd mehr auf den einen oder den andern Fuss, ohne dieselben jedoch vom Boden zu entfernen. Der Zehenstand ganz gut. Sie schwankt, wenn man sie bei offenen Augen die Füße schliessen lässt, ebenso wenn sie gespreizt steht, aber die Augen geschlossen hält. Sie kann noch ziemlich rasch laufen; aber sowohl das Laufen wie das Gehen sind plump, nicht atactisch; aber sie stampft stark auf. Einen Stelzengang hat sie nicht; sie beugt

die Beine in den Kniegelenken ganz gut; Contractur ist an den Fussgelenken nicht vorhanden oder nur ganz gering.

Die Füsse und Unterschenkel fühlen sich kalt an; die Kranke selbst hat wenig Empfindung davon.

Masse: Wade r. . . . 21,5, l. 22,5,

Oberschenkel . 29,8, l. 29,8, 12 Ctm. oberhalb der Patella.

Was die Sensibilität betrifft, so ist die Tast- und Temperaturempfindung am ganzen Körper ganz gut; ebenso das Localisationsvermögen. Dagegen ist die Schmerzempfindung am ganzen Körper, Gesicht mit inbegriffen, herabgesetzt. Ob dieselbe an den verschiedenen Körperregionen verschieden stark gelitten hat, ist bei den unsicheren Angaben der kleinen Patientin nicht sicher zu eruieren. Im Gesicht scheint sie Nadelstiche von einfachen Berührungen meist zu unterscheiden, äussert aber keinen Schmerz.

Die Prüfung der Sensibilität mittelst des faradischen Stromes ergab:

	Rollenabstand in Mm.	
	Minimalempfindung	Schmerz
Wange . . . . .	r. 135, l. 135, r. 90	l. 90,
Hals . . . . .	r. 132, l. 130, r. 85	l. 85,
Oberarm . . . . .	r. 120, l. 118, r. 75—65	l. 75—65,
Vorderarm dorsal . . . .	r. 112, l. 115, r. 70 (—40),	l. 70 (—40),
„ volar . . . . .	r. 112, l. 114, r. 60	l. 60
Fingerspitze . . . . .	r. 85, l. 87, r. 40	l. 42
Bauch . . . . .	r. 122, l. 120, r. 90	l. 88
Oberschenkel . . . . .	r. 124, l. 125, r. 85	l. 85
Unterschenkel . . . . .	r. 105, l. 107, r. 70	l. 75
Fussrücken . . . . .	r. 97, l. 94, r. 50—40	l. 40—30
Fusssohle . . . . .	r. 96, l. 92, r. 20—0	l. 20—0.

#### Faradische Erregbarkeit der Nerven.

				LW. bei 10 El. St.		
N. facialis . . . . .	r.	97,	l.	96,	r. 4 $\frac{1}{2}$ ,	l. 4 $\frac{1}{2}$ M.-A.
N. mentalis . . . . .	r.	97,	l.	96,	r. "	" "
N. accessorius . . . . .	r.	104,	l.	102,	r. 5 $\frac{1}{2}$ ,	l. 5 $\frac{1}{2}$ "
Erb'scher Punkt . . . .	r.	103,	l.	100,	r. —	l. — "
N. medianus . . . . .	r.	105,	l.	102,	r. 3	l. 3 "
N. ulnaris . . . . .	r.	95,	l.	95,	r. 3 $\frac{1}{2}$	l. 3 "
N. radialis . . . . .	r.	0,	l.	0,	r. 2 $\frac{1}{4}$	l. 2 "
N. median. } Handgel.	r.	65,	l.	65—70	1 $\frac{1}{2}$	l. 2 "
N. ulnaris }	r.	65,	l.	65—70		
N. peroneus . . . . .	r.	0,	l.	0	r. 4	l. 4 $\frac{1}{2}$ "
N. tibialis . . . . .	r.	0,	l.	0	r. 4 $\frac{1}{2}$	l. 5 "
N. cruralis . . . . .	r.	0,	l.	0	r. 3 $\frac{1}{2}$	l. 3 $\frac{1}{2}$ "

Vom N. hypoglossus ist bei 90—80 RA. eine Contraction der Zunge nicht zu bekommen.

Die von den N. median. et ulnar. erzielten Contractionen sind schwach und etwas träge; ihre Energie wächst auch nicht besonders an, wenn man die Rollen völlig übereinander schiebt. Bei demselben Rollenabstande und sogar bei etwas geringerem als er nöthig ist, um bei frei schwingender Feder die etwas träge Zuckung auszulösen, kann man durch einzelne Oeffnungen des faradischen Stromes durchaus kurze Zuckungen erzielen.

Galvanische Erregbarkeit der Nerven.

N. mentalis dext. . . .	bei 14 El. St. = 9 M.-A. erste AnSZ.
N. facialis dext. . . .	16—18 El. St., keine Zuckung.
"    sin. . . .	16—18 " " " "
N. accessorius dext. . .	16 El. St. = 12 M.-A. AnSZ > KaSZ.
"    "    "    "    "	30 " " kein Tetanus.
"    "    sin. . . .	18 " " erste AnSZ.
N. ulnaris dext. . . .	16 " " = 7 M.-A. erste AnSZ.
"    "    "    "    "	18 " " AnSZ > KaSZ.
"    "    sin. . . .	dieser Stromstärke keine deutlichen Zuckungen.
N. median. dext. . . .	20 El. St. = 9 M.-A. erste AnSZ.
"    "    "    "    "	26—30 El. St. ganz schwache KaSZ.
"    "    sin. . . .	16—18 " " AnSZ > KaSZ.
N. radialis dext. . . .	20 El. St. = 11 M.-A. erste AnSZ;
"    "    "    "    "	30 " " weder KaSZ noch Tetanus.
"    "    sin. . . .	20 " " = 12 M.-A. erste AnSZ.
"    "    "    "    "	30 " " ganz schwache KaSZ.
N. cruralis dext. . . .	20 " " erste AnSZ > KaSZ.
"    "    sin. . . .	20 " " = 14 M.-A. AnSZ > KaSZ.
"    "    "    "    "	30 " " kein Tetanus, sondern kurze AnSZ.
N. tibialis dext. . . .	14 " " = 7 M.-A. erste AnSZ.
"    "    "    "    "	16 " " schwache KaSZ u. AnSZ > KaSZ.
"    "    "    "    "	20—26 El. AnSZ $\geq$ KaSZ.
"    "    sin. . . .	16 El. St. AnSZ = KaSZ.
"    "    sin. . . .	30 " " KaSZ $\geq$ AnSZ.
N. peroneus dext. . . .	30 " " = 20 M.-A. } weder KaSZ noch
"    "    sin. . . .	30 " " = 20 " } AnSZ.

Die Zuckungen hatten durchweg mehr den Charakter kurzer Zuckungen, waren aber nicht so blitzähnlich, wie sie es für gewöhnlich bei indirecter Reizung sind. Keineswegs konnte man sie aber als träge, tonische bezeichnen. Es wurde hierauf besonders geachtet, da man bei dem constanten Früherauftreten und Ueberwiegen der AnSZ über die KaSZ an eine Zuckung durch Stromschleifen denken musste. Auch glichen diese indirect ausgelösten Zuckungen, was den Ablauf der Contraction betrifft, nicht den trägen Zuckungen, die man an einzelnen Muskeln bei directer Reizung auslösen konnte.

Reaction der Muskeln gegen den secundären faradischen Strom:



Die Unterlippenmuskulatur reagiert mit einer schwachen Contraction bei 90—100 RA., wenn die Feder frei schwingt. — Die Zunge bei 115—120 RA.

Der M. deltoideus beiderseits bei 50—60 RA.

Der M. biceps ebenfalls bei 60—70 RA.

Die Extensoren am linken Vorderarm contrahierten sich nicht bei 50 RA., weder bei frei schwingender Feder, noch auf einzelne Öffnungen.

Die Flexoren am linken Vorderarm bei 40 RA.

Thenar und Hypothenar bei 80—90 RA., aber meist nur ganz local (Nervenzentrum?); bei geringerem Rollenabstand erfolgt mehr eine Contraction des ganzen Muskels.

Die Muskeln an der Vorderfläche des Unterschenkels, die Wadenmuskulatur, der M. vastus intern. und der M. vastus extern. (die übrigen wurden nicht geprüft) blieben bei Reizung mit den stärksten faradischen Strömen stumm, auch bei einzelnen Öffnungsreizen.

Einzelne faradische Öffnungsschläge waren am M. deltoideus, M. biceps, Thenar und Hypothenar kurz, während bei frei schwingender Feder die Zusammenziehung im Thenar und Hypothenar häufig nur local und exquisit träge war. Die Einziehung an der Reizstelle glich sich nach Unterbrechung des Stromes meist langsam aus; manchmal war auch die Zuckung nach einem einzelnen Öffnungsschlag ganz träge. Die Zuckungen kamen bei frei schwingender Feder meist bei 10 Mm. geringerem RA., also später, als wenn man mit einzelnen Öffnungsschlägen reizte. Ferner sei noch erwähnt, dass die Contraction mit der An. (Nichtreizelektrode) des faradischen Stromes im M. deltoideus und Thenar kräftiger war, als bei Benützung der faradischen Kathode als differente Elektrode. Also ein sehr wechselndes und auch bei den verschiedenen Prüfungen nicht stets gleichartiges Verhalten.

Durchweg fehlte aber das Rasche der Contraction bei ganz flüchtigem Reiz mit dem faradischen Strom.

#### Galvanische Erregbarkeit der Muskeln:

Im Thenar und Hypothenar bei 20—26 El. St. das gewöhnliche Bild der EaR., langgezogene tonische träge Zuckung und Ueberwiegen der AnSZ über die KaSZ.

Bei 14—16 El. Stöhr. contrahieren sich die Extensoren an den Vorderarmen, auch hier überwiegt die AnSZ über die KaSZ; die Zuckungen halten an Raschheit die Mitte zwischen denjenigen bei EaR. und normaler Reaction; sie sind weder träge, noch ganz kurz.

Die Contraktionen laufen an den Flexoren an den Vorderarmen etwas rascher ab, als an den Extensoren die AnSZ > KaSZ, nur im M. flexor carpi ulnaris sin. besteht bei 14—16 El. EaR. Biceps und M. deltoideus contrahieren sich ziemlich kurz.

Von der Zunge aus bei 8—10 El. kurze Zuckungen, An = Ka.

Die M. interossei des Fußes reagieren nicht bei 30 El.; die Strecken am Unterschenkel antworten bei galvanischer Reizung wie bei EaR.; der

M. tibial. antic. bei 30 El. mit ziemlich kurzen Zuckungen, bei 24 El. träge. In der Wade EaR., AnSZ = KaSZ, beide träge.

Der Musc. vast. intern. reagirt bei 20 Elem. mit einer ziemlich kurzen AnSZ.

Die Zuckungen von den kleinen Handmuskeln haben nicht immer den ganz tonischen Charakter, waren vielmehr bei mehreren der häufig vorgenommenen Prüfungen etwas kurz; doch war ihr Verhalten mehr demjenigen entartender Muskeln ähnlich.

Die inneren Organe wurden normal befunden und functionirten auch so. Die Sphincteren intact. Die Urinmenge weder vermehrt, noch vermindert; auch qualitativ normaler Urinbefund.

Das Kind war stets munter, hatte guten Appetit, schlief gut etc.

Die Haut war meist trocken und spröde. Ein Zurückbleiben im Wachsthum im Allgemeinen oder einzelner Gliedmassen nicht erkennbar.

Die Wirbelsäule nicht difform, nicht druckempfindlich.

Da die Krankheit, zu der vorstehender Fall gehört, in ihren verschiedenen Stadien noch nicht genügend, in den vorgerückteren Stadien aber noch so gut wie gar nicht bekannt ist, hielt ich es nicht allein für interessant, sondern auch für wichtig genug, die Zwischenstufen so weit als möglich zu studiren, denn so bekommt man erst einen klaren Einblick in den Charakter einer Krankheit. Die von Schultze publicirten hierher gehörigen Fälle boten mir dazu die erwünschte Gelegenheit. Leider vermochte ich die nicht ganz in der Nähe wohnenden Eltern nicht dazu zu bewegen, ihre Kinder nochmals in's Krankenhaus aufnehmen zu lassen. Ich musste deshalb auf die elektrische Untersuchung verzichten, was ich aber um so beruhigter thun konnte, da durch Schultze bereits EaR. nachgewiesen war, auf deren Vorhandensein oder Fehlen es aus differentialdiagnostischen Gründen vorwiegend ankam. Auch die übrige Untersuchung konnte äusserer Schwierigkeiten halber nicht mit der wünschenswerthen Genauigkeit bis in die Einzelheiten ausgeführt werden. Trotzdem glaube ich die Krankheitssymptome soweit festgestellt zu haben, um ein genügend klares Bild von den drei Fällen entwerfen zu können. Ich füge die Krankengeschichten in der Reihenfolge an, dass das jüngste Kind als erstes der Geschwister aufgeführt wird, dann das zweitälteste und zuletzt das älteste. Zum Vergleich schicke ich jeder der Krankengeschichten den von Schultze vor vier Jahren erhobenen Befund voraus. So, glaube ich, wird sich am besten die Entwicklung der Krankheit darstellen lassen; es wird so am schärfsten hervortreten, wie die Krankheit mit den Kindern wächst und gross wird, wenn ich mich so ausdrücken darf. Eine von jedem der Fälle bei-

gegebene Photographie soll schliesslich einen Gesamteindruck von dem Leiden geben und das, was die Feder nicht genau genug geschildert, dem Auge zeigen.

### Fall II. (Fig. 1.)

1884 schrieb Schultze: „Bei dem jüngsten 3jährigen Mädchen betrifft die Lähmung und Atrophie nur beide Peroneusgebiete; die Füße können nicht gehoben werden; weder der Tibial. ant., noch der Extensor commun. long. et brevis, noch die drei M. peronei sind contrahirbar. Zugleich besteht in diesen Muskeln und den zugehörigen Nerven complete Entartungsreaction. Die Gastrocnemii, Solei, der N. tibialis sind vollständig frei; die Wadenmuskulatur normal entwickelt; der grösste Wadenumfang beträgt 17 Ctm.

Fibrilläre Zuckungen fehlen; eine deutliche Schmerzhaftigkeit bei Druck auf die atrophische Muskulatur nicht nachweisbar. Die Sensibilität auf keinen Fall hochgradig herabgesetzt; ob sie völlig normal ist, lässt sich nicht ausmachen. Bei der elektrischen Untersuchung am Beine erhebliche Schmerzäusserungen. Die Patellarreflexe deutlich und normal; Achillessehnenreflexe nicht zu erzielen; Plantarreflexe undeutlich. — Hände, Rumpfnerven, Kopfnerven etc. normal. — Keine trophischen Störungen der Haut“.

Juni 1888. Das jetzt 7jährige Mädchen, Marie Weiss, hat ein volles Gesicht, geröthete Wangen, sieht recht gesund aus. Intelligenz gut; munteres Wesen; schreit nicht bei der Untersuchung.

Die Pupillen, Augenmuskeln, Gehirnnerven, höheren Sinnesorgane lassen eine Störung ihrer Function nicht erkennen. Die Zunge zittert nicht beim Vorstrecken, ist nicht unruhiger, als bei anderen Kindern gleichen Alters. Stimme und Sprache normal. Keine Unruhe in den mimischen Gesichtsmuskeln.

Am Körper ist das Kind gut genährt, soll aber nach Angabe der Eltern nicht mehr so „voll und rund“ sein wie vor 1—2 Jahren.

An den Beinen fällt sofort der starke Contrast in dem Volum der Unterschenkel zu demjenigen der Oberschenkel auf; letztere besitzen eine ziemlich voluminöse Muskulatur, während diejenige der Unterschenkel sehr

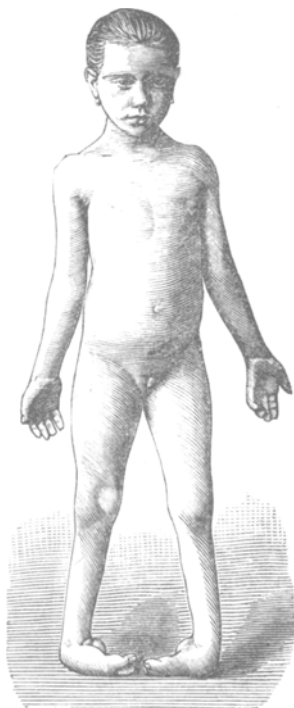


Fig. 1.

stark atrophisch ist. Die Füße stehen in ziemlich starrer Klumpfußstellung, aus der sie auch passiv nicht herausgebracht werden können. Das Kind tritt mit dem Fußrücken auf, geht aber, wenn auch plump und unbeholfen, doch noch ziemlich gut. Die genauere Untersuchung ergibt: Schwund und complete Paralyse der Extensoren am Unterschenkel (*Mm. peronei, extensor. digitor. commun. long. et brev., tibial. antic.*), Atrophie und complete Paralyse der Zehenbeuger, hochgradige Parese und Atrophie der Wadenmuskeln; nur die *M. gemelli* zeigen noch ein Minimum von Contractionsfähigkeit. Die kleinen Fußmuskeln sind atrophirt und contrahiren sich willkürlich nicht mehr.

Die Muskulatur der Oberschenkel entspricht dem Alter des Kindes, ist auch sonst kräftig; vielleicht ist das untere Drittheil derselben etwas abgemagert, doch ist dies zweifelhaft.

Umfang der Wade . . . r. 16,8, l. 17,5 Ctm.

„ des Oberschenkels	r. 22,0, l. 22,0	„	} unteres } oberes } Drittel.
„ „ „	r. 31,0, l. 31,0	„	

Die mechanische Muskeleerregbarkeit der atrophirten Muskeln ist geschwunden, an den Muskeln der Oberschenkel herabgesetzt, ohne dass die Zuckungen einen trägen Charakter haben.

Das rechte Bein zeigt Neigung zu Flexionsstellung im Kniegelenk.

Die Achillessehne ist ziemlich straff gespannt. Der Rest der die Unterschenkelknochen bedeckenden Weichtheile fühlt sich ziemlich derb an, ist nicht druckempfindlich. Der Achillessehnenreflex fehlt beiderseits; der Patellarreflex ist beiderseits schwach und wohl als abgeschwächt zu betrachten.

Die Sensibilität lässt gröbere Störungen nicht erkennen; Tast-, Temperatur- und Schmerzsinne sind vorhanden.

Der Plantar- und Kitzelreflex lassen sich auslösen. Die Bauchreflexe sind lebhaft.

Die Beine sind von unten herauf bis über die Kniegelenke kühl; sie sollen bei kalter Witterung viel kälter sein und leicht blau werden; jetzt haben sie die natürliche Farbe.

Beim Gehen beugt sie die Beine im Hüft- und Kniegelenk und gebraucht die Unterschenkel mit den Füßen mehr als passiven Theil; der Gang ist von demjenigen gewöhnlicher Klumpfüßiger nicht merklich verschieden.

Am Rumpf nichts Abnormes.

Sind an den Armen die krankhaften Veränderungen weniger prägnant als an den Beinen, so lassen sich dieselben doch leicht bei Besichtigung der am meisten afficirten Handmuskeln erkennen. — Beide Hände zeigen die ersten Anfänge von Beugstellung in den Interphalangealgelenken, die sich willkürlich noch ausgleichen lässt. Beiderseits sind der Thenar und Hypothenar beträchtlich abgeflacht und die Interstitien zwischen den Metacarpi in Folge der Abmagerung der *M. interossei* tiefer als sie sein dürften; besonders tief sind die Zwischenräume zwischen dem 2. und 3. und

dem 4. und 5. Finger. Die Opposition von Daumen und kleinem Finger wird noch gut ausgeführt, doch verhindert ein geringer der intendirten Bewegung entgegengesetzter Widerstand deren Ausführung. Die Abduction des kleinen Fingers geht noch ziemlich gut, dagegen ist das Spreizen der Finger mangelhaft.

Die Beuger am Vorderarm haben weder rechts, noch links an Volum oder Function eingebüsst. Wohl ist aber eine Schwäche im rechten Radialisgebiet vorhanden, wenn auch eine Atrophie der Extensoren am Vorderarm für das blosse Auge nicht deutlich ist. Links sind die vom N. radialis versorgten Muskeln kräftig. — Die Pro- und Supination des Vorderarms ist ebenfalls normal. Der M. supinator longus, die Beuger und Strecker am Oberarm, die Muskulatur des Schultergürtels verhalten sich in jeder Beziehung normal. — Man hat einen kräftigen Halt, wenn man die Kleine unter den Armen fasst und in die Höhe hebt.

Umfang des Vorderarms . . . r. 15,0, l. 15,5 Ctm.,

„ „ Oberarms . . . r. 16,0, l. 15,7 „

Starke Unruhe herrscht in den kleinen Hand- und einem Theile der Vorderarmmuskeln; dieselbe wird bewirkt durch nicht sehr rasche und auch nicht einzeln stark hervortretende Zuckungen in den Muskeln, die den fibrillären Zuckungen als gleichwerthig zu betrachten sind.

Die mechanische Muskeleerregbarkeit ist im Bereiche der Atrophie herabgesetzt, qualitativ nicht verändert. Der Tricepsreflex ist beiderseits sehr lebhaft. Abgesehen von den mehr bindegewebigen Contracturen an den Unterextremitäten sind Muskelspannungen reflectorischer Natur nicht vorhanden. Auch Sensibilitätsstörungen oder vasomotorische Störungen fehlen.

Die vegetativen Functionen verhalten sich völlig normal. Stuhl- und Urinentleerung sind in Ordnung. Der Schlaf ist stets gut.

Anamnestisch ist noch nachzutragen, dass die Kleine in die Schule geht und gut lernt. Die Eltern bemerkten ausser der Abmagerung der Beine auch Kälte der Unterschenkel und der Füße, wozu sich zuweilen livide Färbung gesellt. Seit  $1\frac{1}{2}$  Jahren sollen die Hände schon etwas magerer geworden sein, ferner zittert sie viel beim Essen. Ueber Schmerzen klagte sie nie, ebenso wenig über abnorme Sensationen.

Ich will hier gleich bemerken, dass dieses Kind wie die beiden folgenden von gesunden Eltern stammen, dass eine derartige Krankheit in der Ascendenz nicht vorkam, dass die Kinder mit geraden Gliedern geboren wurden, mit  $\frac{5}{4}$  Jahren laufen lernten, und dass die Krankheit bei allen dreien erst nach dem 2. Lebensjahre an den Beinen begann.

### Fall III. (Fig. 2.)

Schultze's Befund 1884: „Bei dem zweiten Kinde, einem etwa 5jährigen Knaben ist dieselbe Lähmung und Atrophie beider Peroneusgebiete zu constatiren, ausserdem aber fast complete Lähmung

und hochgradige Atrophie mit Entartungsreaction auch in den beiden N. tibiales und ihren zugehörigen Muskeln. Eine minimale active Plantarflexion beider Füße kann gemacht werden; die Wadenumfänge beiderseits nur 13 Ctm.; im Uebrigen der gleiche Befund wie bei dem kleinen Schwesterchen, sowohl was Sensibilität als die Reflexe und trophischen Störungen betrifft. Die Muskulatur der Daumenballen vielleicht etwas dünner, aber innerervationsfähig und ohne deutliche Anomalie der elektrischen Erregbarkeit. Nirgends fibrilläre Zuckungen. Der Kleine tritt fast mit dem Dorsum pedis auf und kann deshalb nur unsicher und mit Unterstützung gehen“.

Juni 1888. Bei dem zehnjährigen Jungen Wilhelm Weiss, der sich sonst in jeder Beziehung wohl befand, sollen die Unterschenkel viel stärker und verhältnissmässig viel rascher abgemagert sein, als bei seinen beiden Geschwistern. Die Hände und Vorderarme wurden ebenfalls magerer und es bildete sich, analog dem Klumpfusse, eine Flexion der Finger aus. Aber nicht allein an den Extremitäten, sondern am ganzen Körper wurden die Weichtheilbedeckungen dünner; er „war früher viel fetter“.

Die Beine waren von den Knien abwärts stets blau und kalt, ebenso in letzter Zeit die Hände. Sonstige trophische oder vasomotorische Hautstörungen wurden bis jetzt nicht wahrgenommen.

Der Gang wurde mit der fortschreitenden Abmagerung der Beine progressiv schlechter; die Füße blieben in Klumpfussstellung, wurden eher noch mehr nach innen abgeknickt. Ueber Schmerzen oder sonstige sensible Störungen klagte er niemals. Fibrilläre oder gröbere Zuckungen wurden nicht bemerkt. Schlaf stets gut; Stuhl- und Urinentleerung stets geregelt.

Status: Der Junge ist mittelgross, schlank, sieht blass aus. Das Gesicht wie der ganze Körper ist magerer, als bei anderen gleichalterigen Kindern.

Er ist geistig sehr gut entwickelt, antwortet prompt und correct.

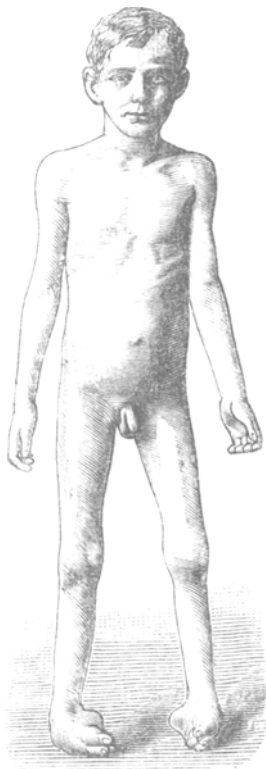


Fig. 2.

Das erste, was nach dem Entkleiden in die Augen fällt, ist die Klumpfussstellung der Füße und die maximale Abmagerung der Unterschenkel bei noch besser genährten Oberschenkeln. Da die letzteren auch abgemagert sind, besonders in ihrem unteren Drittheil, treten die Knie auf-

fallend massig hervor, trotzdem dieselben in keiner Weise krankhaft verändert sind.

An den Armen besteht derselbe Contrast zwischen den abgemagerten Vorderarmen und den noch gut entwickelten Oberarmen. Die Finger haben ausserdem eine pathologische Stellung.

Die genaue Untersuchung ergibt, wenn wir dem Gange der Krankheit folgen, Folgendes:

Es besteht die gleiche Klumpfussstellung, wie bei dem vorigen Kinde. Er geht und steht auf dem äusseren dorsalen Theile des Fusses, der nach innen abgelenkt ist. Die Mittelfussknochen sind in ihren Gelenkverbindungen gegen einander verschoben und deformirt. Die Verbindung ist eine völlig straffe, durch passive Gewalt nicht zu überwindende.

Die Beine sind von dem oberen Prittheil der Oberschenkel abwärts kühl; sie sind um so kühler, je weiter man sich den Füßen nähert. Von einer stärkeren lividen Verfärbung, welche nach Angabe der Mutter sonst so häufig sein soll, ist jetzt nichts zu sehen. Die Haut lässt sich leicht in Falten abheben, fühlt sich derb an und ist, obgleich nicht mit reichlichem Fettpolster versehen, verhältnissmässig dick. Trophische Hautstörungen bestehen nicht, nur ist die Haut trockener als normal.

Die Unterschenkel sind sehr dünn; die Muskulatur ist völlig atrophirt; an Stelle der Waden fühlt man derbe dünne Stränge. Es besteht complete Paralyse aller Fussmuskeln und aller Muskeln am Unterschenkel mit völligem Schwund derselben. Die Waden reagieren auf Beklopfen nicht, sind unempfindlich gegen Druck. Die Achillessehne ist straff gespannt. — Der Achillessehnenreflex fehlt beiderseits.

Die Muskulatur der Oberschenkel ist ebenfalls schon in Atrophie begriffen. Am meisten haben bis jetzt die Muskelbäuche des Quadriceps und unter ihnen am meisten die Mm. vast. ext. et int. gelitten. Durch ihre Atrophie ist vorwiegend die Abmagerung des unteren Drittels des Oberschenkels bedingt. Der Kranke ist nicht im Stande, volle Extension im Kniegelenk zu bewirken, wenn er das Bein von der Unterlage erhebt. Daran ist einerseits die Schwäche des Quadriceps Schuld, andererseits eine leichte Flexionsstellung in dem Kniegelenk, die sich activ nicht mehr ganz, wohl aber noch passiv bei Ueberwindung eines mässigen Widerstandes ausgleichen lässt. Die übrigen Muskeln am Oberschenkel sind alle etwas paretisch und auch leicht atrophisch. Am besten erhalten sind noch die Glutäalmuskeln. — Die mechanische Muskeleirregbarkeit ist etwas herabgesetzt; aber nicht qualitativ verändert.

Der Patellarreflex ist beiderseits vorhanden, rechts etwas lebhafter, als links.

Die Sensibilität ist nach dem Ergebniss der Prüfung durch Berühren, warme und kalte Gegenstände, Kneifen und Stechen etc. nicht merkbar verändert. — Das Kitzelgefühl ist von der Fusssohle aus sehr lebhaft; der Plantar-, Cremaster- und Bauchreflex ist beiderseits gleich stark und normal.

Spannungen bestehen in den Muskeln der Oberschenkel, abgesehen von der die Beugung im Kniegelenk bewirkenden Verkürzung der Beuger nicht.

Umfang der Wade . . .	r. 17,5, l. 17,5 Ctm.		
„ des Oberschenkels	r. 20,5, l. 20,5	„ } unteres	} Drittel.
„ „ „	r. 24,5, l. 24,5	„ } oberes	

Wenn der Junge steht, befindet sich die Lendenwirbelsäule in leichter Lordose, doch kaum beträchtlicher als bei anderen Kindern mit stark entwickeltem Abdomen. Er kann noch ohne Unterstützung gehen; der Gang ist mühsam und plump; die Beugung geschieht im Kniegelenk nicht in der normalen Weite und die Unterschenkel dienen beim Gehen mehr als passive Theile.

An den oberen Extremitäten besteht derselbe Contrast im Volumen der Oberarme zu demjenigen der Vorderarme; erstere sind noch ziemlich gut entwickelt, die letzteren stark atrophisch etc. Ferner befinden sich die Hände in einer Stellung, die dem Klumpfuss an den Beinen gleich zu stellen ist. — Die Finger sind im 1. Interphalangealgelenk gebeugt, können willkürlich nicht gestreckt werden; bei passiver Extension ist ein leichter Widerstand zu überwinden. Die kleinen Handmuskeln sind ausnahmslos, sowohl die vom N. median. wie die vom N. ulnaris versorgten fast völlig geschwunden und complet gelähmt. Die Hohlhand ist vertieft, abgemagert, die Hände sind auffallend schmal und dünn.

Die Muskeln am Vorderarme sind ebenfalls abgemagert, und zwar sowohl die Strecker wie die Beuger, und ausserdem paretisch. Die Atrophie ist eine beträchtlichere, von der Mitte des Vorderarms distalwärts. Streckung und Beugung im Handgelenk wird willkürlich noch ausgeführt; auch die Pro- und Supination werden verhältnissmässig prompt bewerkstelligt. Die Veränderungen erstrecken sich auf beide Arme gleichartig.

Der M. supinator longus ist beiderseits kräftig und gut erhalten; dagegen haben die Beuger am Oberarm nicht die ihnen normaler Weise zukommende Kraft, stehen wenigstens dem Triceps brachii beträchtlich nach. Die Muskeln sind aber sicher schwächtiger als normal und als atrophisch zu betrachten.

Die Muskeln des Schultergürtels sind alle gleichmässig erhalten, nicht so, dass die einen atrophisch, die anderen hypertrophisch wären. Ihre Contouren treten bei der Functionsprüfung durch die dünne Hautbedeckung scharf hervor; sie sind aber zweifellos graciler und dünner als sie sein sollten, wie ein Vergleich mit dem jüngeren Schwesterchen klar beweist. Eine auffallende Parese derselben existirt dabei jedenfalls nicht. Die Rippen treten in Folge der geringeren Bedeckung mit Weichtheilen nur zu scharf vor; auch an diesen Körpertheilen spielen sich pathologische Processe ab. Zwerchfell und Bauchmuskeln functioniren normal. Die Athmung ist ruhig.

Die Sensibilität der Arme und des Rumpfes ist nicht alterirt. Die mechanische Muskeleerregbarkeit ist herabgesetzt, aber nicht qualitativ verändert, oder ganz geschwunden an den am stärksten atrophischen Muskeln.



Contracturen bestehen, wie erwähnt, nur in den Beugern der Finger, sonst sind die passiven Bewegungen völlig normal.

Fibrilläre Zuckungen und Unruhe sind sichtbar in den Resten der kleinen Handmuskeln, in den atrophischen Vorderarmmuskeln; hier und da springt auch ein kleines Bündel des *M. biceps brachii* und des *M. pectoral.* vor, ausserdem in den Muskeln der Oberschenkel und da wieder mehr in denjenigen an der Hinterfläche.

Der Kranke steht sehr unruhig und vermag auch die Arme nicht ruhig zu halten, während sie sich in der gewöhnlichen Haltung befinden. Fasst man ihn in den Achselhöhlen und hebt ihn in die Höhe, so hat man einen ganz kräftigen Halt.

Von den Vorderarm-Knochen und -Sehnen fehlen die Reflexe. Der Tricepsreflex ist dagegen beiderseits recht lebhaft.

Ctm.. Ctm.

Umfang des Vorderarmes direct über dem Handgelenk r. 10,5, l. 10,2

Grösster Umfang des Vorderarmes . . . . . r. 14,5, l. 14,5

Umfang des Oberarmes . . . . . r. 14,8, l. 15,0

Das Gesicht ist beträchtlich magerer als bei dem jüngeren Kinde. Die höheren Sinne functioniren normal. Die Pupillen sind ziemlich weit, reagiren prompt; keine Augenmuskellähmungen; das Kauen und Schlucken gehen normal vor sich. Auch die mimischen Gesichtsmuskeln functioniren willkürlich normal; der Junge kann pfeifen, den Mund spitzen, die Backen aufblasen, die Stirn runzeln, ohne dass dabei etwas Krankhaftes zu Tage tritt. Wenn diese Muskeln nicht willkürlich thätig sind und ruhig sein sollten, herrscht bei dem Jungen in den Lippenmuskeln eine deutliche Unruhe; dieselbe wird hervorgerufen durch hier und da in denselben auftretende Einziehungen. Auch die Zunge zittert ein wenig beim Vorstrecken.

#### Fall IV. (Fig. 3.)

Schultze schrieb 1884: „Bei dem ältesten Mädchen sind auch die dem *N. tibialis* zugehörigen Muskeln völlig gelähmt und atrophisch; im Gebiete der *N. peronei* ist die Dorsalflexion einer einzelnen Zehe möglich, sonst ist jede Extensionsbewegung völlig unmöglich. Auch die Oberschenkelmuskulatur ist dünn und schwächer als normal; jedoch ist jede Einzelbewegung mit geringer (ob abnorm geringer?) Kraft ausführbar. Aber die Patellarreflexe sind erloschen. Die Schmerzempfindung, sowie die Tastempfindung an beiden Füßen nicht wesentlich beeinträchtigt.

Die zweite und dritte Zehe jedes Fusses, sowie auch bei den übrigen Geschwistern, durch eine stärker entwickelte Schwimmhaut mit einander verbunden.

An den Händen hochgradige Atrophie der Muskulatur beider Daumenballen, der Interossei und des Hypothenar; alle diesbezüglichen Bewegungen völlig unmöglich. Auch das Radialisgebiet beiderseits

nicht intact. Mit Ausnahme des Zeigefingers der linken Hand können die Grundphalangen sämtlicher Finger nicht oder nur minimal gestreckt werden; die Extensoren Muskulatur der Vorderarme entschieden atrophisch. Die active Extension der Hände gelingt in normaler Ausgiebigkeit, aber mit abnorm geringer Kraft. Die Ulnarbeugung beider Hände fehlt. Oberarmmuskulatur dünn, aber leidlich kräftig, ebenso die langen Beugemuskeln und die Pronatoren und Supinatoren der Hände. Die *Supinatore longi* nicht gelähmt.

Auch bei diesem Mädchen von fibrillären Zuckungen keine Spur.

Die Sensibilität für tactile Reize an den Händen, besonders im Ulnarisgebiet etwas herabgesetzt; selbst Nadelstiche werden nicht immer als solche empfunden. Schmerz- und Wärmeempfindung normal; dabei muss bemerkt werden, dass diese Untersuchung bei diesem Kinde auf grosse Hindernisse stösst und nur nach langem Bemühen einiger Massen sichere Resultate erzielt werden.

Sicher ist jedenfalls, dass keine hochgradigen Sensibilitätsstörungen bestehen, und dass dieselben nicht entfernt an Stärke den erheblichen Motilitätsstörungen entsprechen.

Eine elektrische Untersuchung der Arm- und Handmuskeln liess sich leider bei dem erheblichen Widerstande des Kindes nicht durchführen“.

Juni 1888. Gretchen Weiss, 13 Jahre alt. Nach der Entlassung aus der Klinik im Jahre 1884 konnte sie noch 1—2 Jahre mangelhaft gehen, fiel dabei aber, besonders in dem letzten Jahre, jeden Augenblick hin. Die Füsse waren nach innen geknickt, so dass sie mit dem dorsalen äusseren Fussrande auf den Boden auftrat. Seit einem Jahre kann sie überhaupt nicht mehr gehen, weshalb sie wie in ihrer frühesten Kindheit wieder anfing auf den Knien zu rutschen, wenn sie ihren Platz wechseln wollte und Niemand zugegen war.

Die Kranke soll im Ganzen, auch am Körper, mager geworden sein; doch litten am meisten die Unterschenkel und die Vorderarme. Hand in Hand damit ging Parese in diesen Theilen; gerade in den letzten vier Wochen soll wieder eine grössere Mattigkeit der Arme sich eingestellt haben. Schmerzen hatte sie die Jahre her nie und nirgends. Die Füsse und Unterschenkel waren



Fig. 3.

stets blau und kalt, doch fühlte sie sowohl Schmerz wie Temperaturdifferenzen; sie gab, wenn sie ein Fussbad bekam, sofort darüber Aufschluss, ob es zu warm oder zu kalt war; auch Parästhesien fehlten völlig.

Am äusseren Knöchel des rechten Fusses besteht schon seit 4 Jahren eine eiternde Fistel; etliche Male bildeten sich auch „Geschwüre“ an dem rechten Unterschenkel, in der Knie- und Hüftbeuge, die lange Zeit eiternten, dieselben sollen nicht besonders geschmerzt haben. Das rechte Bein ist schon seit verflossenem Winter angeschwollen, trotzdem die Wunden bis auf die Fistel am Fusse, die abwechselnd zuheilt und wieder aufbricht, geschlossen sind.

Die Hände und Arme waren ebenfalls stets kühl und blau. Das Gesicht, die höheren Sinne, die vegetativen Functionen, das Verhalten der Spincteren ganz normal. Sie sowohl wie die beiden kranken Geschwister sollen im Schläfe häufig stöhnen, was der ältere gesunde Bruder weder früher gethan hat, noch jetzt thut.

Status praesens: Das Mädchen sieht im Gesicht noch wohl aus, hat nur ein etwas pastöses Aussehen und ist, wie Drüenschwellung am Halse und die Hautnarben, die von Lymphdrüsenentzündung oder Knochencaries herrühren, beweisen, entschieden skrophulös. Sie ist noch nicht menstruiert, hat aber im Vergleich zur sonstigen Magerkeit des Rumpfes, ganz abgesehen von den atrophischen Extremitäten, gut entwickelte Mammæ.

Die Füsse sind in gleicher Klumpfussstellung, wie bei den beiden Geschwistern; sie lassen sich nicht mit Gewalt aus derselben herausbringen, jeder Repositionsversuch erzeugt, wenn auch nur mässiger Zug oder Druck angewandt wird, heftige Schmerzen. Ueber dem rechten Fussrücken befindet sich eine alte, jetzt noch nässende Fistel, aus der die Mutter vor 2—3 Jahren einen Knochensplitter herausgezogen haben will; ausserdem sind an dem rechten Unterschenkel, der Kniekehle und der Inguinalbeuge dunkel pigmentirte, verdickte Hautnarben zu sehen.

Das rechte Bein ist beträchtlich dicker als das linke. Die Verdickung ist nicht durch Oedem verursacht, sondern wohl eine Folge der chronisch entzündlichen skrophulösen Prozesse in der Haut und den darunter liegenden Weichtheilen. Durch das Rutschen sind die Epidermislagen der Knie sehr verdickt und sehr derb. Das rechte Bein steht in leichter Flexionscontractur im Kniegelenk, während links in diesem Gelenk passiven Bewegungen keinerlei Widerstand entgegentritt. Doch ist zu bemerken, dass eine Hyperextension im linken Kniegelenk sich ausbildet, sobald man die Kranke auf die Füsse resp. den linken Fuss aufrichtet. Allem Anscheine nach verursachte die länger dauernde Beugung im linken Kniegelenk, welche wegen der von den skrophulösen Geschwüren in der Kniebeuge herrührenden Schmerzen eingenommen wurde, die schliesslich fest gewordene pathologische Stellung.

Die Haut ist auffallend trocken. Die Füsse, die Unter- und Oberschenkel sind bis zu den Trochanteren herauf blau, kalt und marmorirt; diese Erscheinungen nehmen gegen den Stamm hin an Stärke ab.

Die Sensibilität der Beine erweist sich gegenüber den gewöhnlichen Untersuchungsmethoden als normal; vielleicht ist die Schmerzempfindung etwas herabgesetzt. Der Plantarreflex fehlt beiderseits; ebenso fehlen der Achillessehnen- und Patellarreflex.

Es ist complete Paralyse und fast maximale Atrophie der Fuss- und Unterschenkelmuskeln des linken Beines vorhanden. Rechts ist die Atrophie durch die Verdickung der Cutis etc. etwas verdeckt; bezüglich der Function besteht dasselbe Verhalten wie links, nur kann noch der M. extensor der zweiten Zehe willkürlich in leichte Action gebracht werden.

Die Muskeln der Oberschenkel sind beiderseits in toto abgemagert, die Extensoren mehr als die Flexoren, alle in dem oberen Drittel weniger als gegen das Knie hin. Die Function der Muskeln ist rechterseits wegen der Flexionscontractur im Kniegelenk schwer zu prüfen. Links sind die Muskeln des M. quadriceps schon so geschwächt, dass Pat. nicht mehr im Stande ist, bei leichter Beugung im Kniegelenk den Unterschenkel völlig zu strecken. Er wird einen Augenblick von der Unterlage erhoben, um sofort darauf zurückzufallen. Die übrigen Muskeln am Oberschenkel sind graciler und schwächer, als sie sonst sind; es scheint ferner fast, als ob auch der Ileopectineus nicht mehr ganz so kräftig wäre, wie gewöhnlich, doch ist darüber schwer in's Klare zu kommen. Die Gesässmuskeln sind, wenn überhaupt, nur wenig verändert.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist herabgesetzt, zeigt keine qualitative Veränderungen; die Muskelbäuche sind auf Druck nicht empfindlich und fühlen sich ziemlich fest an. An Stelle der Wade fühlt man eine dünne, derbe strangförmige Masse.

Umfang der Wade . . . . .	r. 22,5,	l. 18,5 Ctm.
„ des Oberschenkels über dem Knie . . . . .	r. 24,0,	l. 21,2 „
„ „ „ oben . . . . .	r. 34,0,	l. 31,0 „

Die Kranke ist nicht mehr im Stande zu gehen; sie steht, wenn sie mit dem Oberkörper irgendwo anliegt, so dass sie das linke Bein hyperextendirt, während das rechte in seiner Beugung im Kniegelenk verharrt. Dabei dienen die Beine mehr als einfache Stützen, als dass die Muskeln dabei helfen.

Die oberen Extremitäten verhalten sich genau wie die unteren, äusserste Abmagerung der peripherischen Theile mit aufgehobener Function, Abnahme der krankhaften Veränderungen gegen den Stamm hin.

Die Hände befinden sich in Krallenstellung; sie sind flectirt in dem ersten Interphalangealgelenk, weniger in dem zweiten; die Beugung ist eine starre, passiv nicht zu lösende

Die Hände sind auffallend schmal, dünn und ausgemagert. Die kleinen Handmuskeln sind geschwunden und haben keine Spur von Function hinterlassen. Die Extensoren am Vorderarm sind gleichfalls sehr stark atrophirt und nicht mehr im Stande, eine Dorsalbewegung der Hand hervorzubringen; sie sind völlig gelähmt; dagegen ziehen sich die Beuger am Vorderarm, mit Ausnahme der Daumenbeuger, noch zusammen, wobei die Hand ulnarflectirt wird, in welcher Stellung sie auch in der

Ruhe verharret. Dadurch, dass dieser geringe Theil der Function der Finger und Handbeuger erhalten ist, wird es dem Mädchen ermöglicht, den Löffel in die volle Hohlhand zu nehmen und allein Suppe etc. zu essen.

Die Pro- und Supination der Vorderarme ist wohl recht matt, gelingt aber noch.

Die Extensorengruppe am Oberarm ist etwas abgemagert, nur leicht geschwächt. Mehr sind beiderseits die Beuger am Oberarm atrophisch und paretisch und zwar mehr rechts als links; der *M. supinator longus* ist rechts auf ein schmales, kraftloses Bündelchen reducirt, links bestehen dieselben Verhältnisse in geringerem Grade. In diesem Muskel ist die Erkrankung weiter vorgeschritten, als in dem *M. biceps brachii*.

An den Schultermuskeln besteht, abgesehen von einer wohl schon pathologischen Schwächtigkeit, keine auffallende Störung; von Hypertrophie keine Spur. Wenn man die Kranke, die weder stehen, noch gehen kann, unter den Armen fasst, um sie in die Höhe zu heben, so hat man einen ganz festen Halt.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist herabgesetzt, im Uebrigen nicht verändert. Die Sehnenreflexe fehlen beiderseits. Die Tastempfindung scheint noch gut zu sein, dagegen reagirt sie auf Nadelstiche nicht so, als ob sie besondere Schmerzen davon habe; auch kann sie nicht angeben, ob der Schmerz in den verschiedenen Nervengebieten der Hand und des Vorderarmes verschieden ist; der Temperatursinn nicht auffallend verändert; fibrilläre Zuckungen nicht deutlich.

Die Halsmuskeln functioniren normal.

Das Gesicht besitzt einen leicht skrophulösen Ausdruck; die Nase ist ziemlich dick und breit, die Wangen geröthet.

Weder die Gesichts-, noch die Zungen-, noch die Kaumuskeln sind geschwächt oder merkbar atrophisch; auch fibrilläre Zuckungen fehlen. Pupillenreaction und Augenbewegungen ungestört; ebenso functioniren die höheren Sinne normal.

Wie in der Anamnese erwähnt, war die Urin- und Stuhlentleerung stets geregelt. — Die inneren Organe sind nicht nachweisbar verändert.

Zu erwähnen ist noch, dass nach Angabe der Mutter bei Witterungswechsel bei allen drei Geschwistern der Gang immer schlechter gewesen sein soll; ferner sei die Schweissproduction eine geringe, trotzdem sie verhältnissmässig viel tranken.

Es bedarf wohl keiner besonderen Begründung, dass in den Fällen II., III. und IV. eine und dieselbe Krankheit vorliegt, und ebenso wenig scheint mir ein Zweifel daran zulässig, dass der Fall I. in dieselbe Krankheitsgruppe gehört. Auch hoffe ich keinem Bedenken zu begegnen, wenn ich den letzteren Fall mit denjenigen der oben genannten Autoren für gleichartig hinstelle, was Charcot-Marie für die drei Schultze'schen Fälle bereits gethan haben,

Der Kürze halber unterlasse ich deshalb von jedem der obigen Fälle ein Resumé zu geben, erlaube mir dagegen auf Grund dieser und der fremden Krankengeschichten ein zusammenfassendes Bild zu entwerfen und, so weit zur Zeit möglich ist, zu erweitern. Es dürfte dieser Vorgang um so eher berechtigt sein, als in Deutschland das Leiden noch nicht die genügende Beachtung in weiteren Kreisen gefunden zu haben scheint. Vor Allem möchte ich ihm auch die Aufmerksamkeit der Chirurgen zuwenden, da dieselben damit behaftete Kranke häufig früher zu Gesicht bekommen, als die inneren Kliniker.

---

Die Krankheit entwickelt sich in den allermeisten Fällen auf hereditärer Basis; sie hat alsdann einen ausgesprochen erblichen Charakter und kann sich durch viele, bis zu sechs Generationen fortpflanzen, wie bei Eichhorst, Hammond, Herringham und nach den Angaben von Tooth auch bei Osler zu sehen ist. Zum ersten Male, ohne dass die Antecedenten daran gelitten hatten, sahen die Krankheit in einer Familie mehrfach bei Geschwistern auftreten: Eulenburg (Zwillingsbrüder), Charcot-Marie und Schultze-Hoffmann (Fall II., III. und IV.); auch Ormerod fand sie bei zwei Geschwistern, deren Vater an Kinderlähmung (?) litt. Bei diesen beiden Kindern, die Ormerod untersuchte, gingen die Masern voraus; denselben kann ich ebenso wenig wie Ormerod selbst und Charcot-Marie einen directen Einfluss auf die Entstehung des Leidens bemessen. Man kann höchstens annehmen, dass die Masern die Krankheit früher zum Ausbruch brachten, als es ohne ihr Dazutreten der Fall gewesen wäre. Dafür spricht auch, dass in dem Falle von Eichhorst bei doch ausgesprochener Heredität die ersten Spuren der Krankheit bald nach einigen schwächenden Einflüssen im 36. Lebensjahre bemerkt wurden. Wahrscheinlich gehört auch mein Fall I. zu denjenigen, welche familiär auftraten; das scheint mir daraus hervorzugehen, dass eins der Geschwister der Kranken bis zum Alter von 3 Jahren nicht laufen lernte, ferner dass die Mutter eine grosse Anzahl von Frühgeburten hatte. Von directer Heredität und familiärem Auftreten des Leidens war nichts aufzufinden in drei Fällen Charcot-Marie's.

So weit bis jetzt zu übersehen, werden beide Geschlechter von der Krankheit ergriffen, in weit überwiegender Zahl aber das männliche. Derselben fallen in derselben Familie bald Nachkommen beiderlei Geschlechts, bald nur männliche zum Opfer; ein anderer Theil der Geschwister bleibt davon verschont. Höchst inter-

essant ist in dieser Beziehung die Mittheilung von Herringham; bei ausgesprochen hereditärem Charakter des Leidens — über 20 Kranke in fünf Generationen — verschonte die Krankheit stets das weibliche Geschlecht. Dabei hörte aber die Krankheit, ebenso wie in den Eichhorst'schen Fällen, nicht auf, wenn eine Generation übersprungen wurde, wie z. B. bei der Chorea hereditaria; sondern die Söhne gesunder Mütter, die aus der belasteten Familie stammten, wurden heimgesucht, während die Töchter stets frei blieben, aber ihrerseits wieder kranke Söhne gebaren. Von dem kranken Vater erbte das Leiden direct auf den Sohn weiter. Es lag also bei der gesunden Frau aus der belasteten Familie, wenn ich mich so ausdrücken darf, gegen die Krankheitskeime und Krankheitsanlage eine eigenthümliche Immunität desjenigen Ovulum vor, das sich weiblich entwickelte.

Ob es noch andere ätiologische Momente ausser der Vererbung gibt, die die Krankheit erzeugen können, und welche diese Momente sind, ist bis jetzt noch nicht abzusehen. Die Annahme, dass acute oder chronische Infectionen oder Intoxicationen sie erzeugen könnten, entbehrt zur Zeit jeder sicheren Stütze.

Das Leiden scheint bald von Geburt ab vorhanden zu sein, bald zeigt es sich erst später. Sogar zwischen dem 30. und 40. Lebensjahre, in den Osler'schen Fällen erst nach dem 40., wurden erst die frühesten Anfänge bemerkt; für gewöhnlich entwickelt es sich in den beiden ersten Decennien. In ein und derselben Familie können die verschiedenen Individuen in ganz verschiedenem Lebensalter erkranken, es herrscht darin keine feststehende Regel.

Der Symptomencomplex, unter welchem dieses Leiden sich uns präsentirt, ist ein so scharf umgrenzter, ein meist so regelmässiger, man könnte fast sagen, eintöniger, wie bei nur wenigen anderen Krankheiten. Hat man nur ein einziges Mal einen zu dieser Krankheitsgruppe gehörigen Fall gesehen und genau untersucht, so wird man später zur Beobachtung kommende, falls der Krankheitsprocess nicht im frühesten Stadium sich befindet, kaum verkennen.

Die Krankheit beginnt in einem bei den einzelnen Kranken verschiedenen Lebensalter an den unteren Extremitäten. Wahrscheinlich werden, wie schon Charcot hervorhebt, analog dem an den oberen Extremitäten später einsetzenden Process zuerst die kleinen Fussmuskeln krank, schwächer und wohl auch atrophisch. Dies entgeht für gewöhnlich den Kranken, weil das Leiden sich einschleicht, nur langsam Fortschritte macht und der Functionsausfall dieser Muskeln keine auffallenden Störungen setzt. Aufmerksam auf die Affection werden die Patienten oder deren Angehörige erst später, wenn

sie sich schwächer fühlen in den Beinen, leichter ermüden, ihre Beine weniger in der Gewalt haben und die Füße, anfänglich nur beim Gehen eine falsche Stellung einnehmen. Alsdann sind einzelne Muskelgruppen, meist die *M. peronei* oder auch die Extensoren der Zehen schon abgemagert und geschwächt; in selteneren Fällen werden die Wadenmuskeln um diese Zeit schon erkrankt gefunden, die für gewöhnlich erst nach den Streckern am Unterschenkel an die Reihe kommen. Ist das Leiden bis zu dieser Stufe, Abmagerung der Unterschenkelmuskulatur, krankhafter Stellung der Füße mit consecutiver Gehstörung etc. gelangt, worüber ein Jahr oder meist mehrere Jahre hingehen, ist also die Atrophie und Schwäche bis zu den Knien herauf fortgeschritten, so beginnt mit wenigen Ausnahmen derselbe Destructionsprocess an den oberen Extremitäten. Auch hier leiden zuerst die kleinen Handmuskeln Noth, erst später die Fingerstrecker und -Beuger, auch hier die ersteren meist etwas früher als die letzteren. In diesem Stadium der Krankheit kamen bis jetzt die meisten Fälle zur Beobachtung; in einer kleinen Anzahl waren auch die Oberschenkel schon erkrankt, jedoch in viel geringerem Grade. Dagegen wurden nach den bis jetzt vorliegenden Beobachtungen die Oberarm-, Rumpf- und Gesichtsmuskeln etc. stets frei gefunden.

Der Eindruck, den diese Kranken, ohne dass man sich weiter nach dem Verlauf der Krankheit erkundigt hat, machen, ist folgender: dünne Unterschenkel mit *Pes varus* oder *Pes equino-varus* — atrophische Hände mit oder ohne Krallenstellung der Finger, etwas schwächliche Vorderarme; die Oberschenkel nicht auffallend verändert, die Oberarme etc. normal; verhältnissmässig guter Ernährungszustand des Rumpfes. Das ist das Bild, das mehr oder weniger ausgeprägt, immer wiederkehrt. Dass aber das Krankheitsbild nicht so bleibt, dass die Krankheit damit noch nicht zum Stillstand gekommen ist, wie man nach dem bis jetzt vorliegenden Material anzunehmen geneigt sein könnte, werde ich bei Besprechung der Affection der einzelnen Theile und der durch dieselbe gesetzten Functionsstörungen, wozu ich jetzt übergehe, nachweisen.

Wenden wir uns zunächst zu dem hervorstechendsten und wichtigsten Symptom der Krankheit, zur Muskelatrophie. Sie beginnt ausnahmslos an den am meisten peripher gelegenen Muskeln der unteren Extremitäten; deshalb finden wir meist völlig geschwunden und gelähmt die kleinen Fussmuskeln; dann werden gewöhnlich befallen und sind mehr oder weniger paretisch und atrophisch die *M. peronei*, die *M. extensores digitor.* und



der *Musc. tibialis antic.* Ehe noch diese Extensoren am Unterschenkel ganz zerstört und gelähmt sind, werden die Wadenmuskeln ergriffen, von welchen zuweilen der *Musc. gastrocnem.* noch längere Zeit eine Spur von Function bewahren kann. Nur in seltenen Fällen, wie bei den von Eulenburg beschriebenen Zwillingenbrüdern scheinen die Beuger gleichzeitig mit den Streckern zu erkranken. Um diese Zeit entdeckt man meist auch schon die ersten Anfänge der Krankheit an den Handmuskeln. Wir wollen aber zuerst sehen, wie sich die Oberschenkel verhalten. Die Muskeln derselben sind in einer Reihe von Fällen (Charcot-Marie, Ormerod, Eichhorst, Herringham, Schultze-Hoffmann) erkrankt gefunden worden; am meisten haben gewöhnlich die *M. vasti* gelitten und diese mehr in ihrem unteren Dritttheil, so dass direct oberhalb des Knies eine mehr oder weniger bandförmige Abmagerung besteht; Charcot sah auch den *M. biceps femoris* geschwächt. Die ganze Oberschenkelmuskulatur war mehr oder weniger abgemagert und entsprechend geschwächt in meinem Falle IV.; auch der *M. ileopsoas* war schon etwas paretisch, während die Glutäalmuskeln noch keine deutliche Veränderung erkennen liessen. Auch in meinem Falle III. war die Zerstörung in den Oberschenkelmuskeln schon weiter gediehen, als in den bisher beschriebenen Fällen, und war schon am ganzen Oberschenkel deutlich ausgeprägt. Jedenfalls beweist der Fall IV., dass die Atrophie unaufhörlich gegen den Stamm hin fortkriecht, bis sie an demselben angelangt ist, um dann wohl auch auf ihn überzugehen. Bestätigen kann ich die Angaben früherer Autoren, besonders von Charcot-Marie, dass die distalen Theile der Bäuche der Oberschenkelmuskeln meist stärker gelitten haben, als die dem Rumpf näher gelegenen, wodurch man den Eindruck erhält, als ob auch an dem einzelnen Muskelbauche der Charakter der ganzen Krankheit sich ausprägte. Dabei gehen Atrophie und Parese stets mit einander parallel, ein gleichfalls bereits von Charcot hervorgehobenes Merkmal dieses Leidens.

Wie schon erwähnt, liegen zwischen der Erkrankung der Beine und der Arme 1—4, seltener mehr Jahre; in vereinzelten Fällen blieben die Hände, wie es scheint, eine grössere Reihe von Jahren verschont (Eichhorst giebt in einem Falle 14 Jahre an) und waren es noch zur Zeit, als die Kranken zur Beobachtung kamen. Ob sie überhaupt frei bleiben können, bis zu dem in späterem Alter eintretenden Tod, muss noch offen gelassen werden; doch scheint es der Fall zu sein.

Der Muskelschwund und die Lähmung nehmen an den Armen ganz genau denselben ascendirenden Gang wie an den Beinen. Zuerst magern die kleinen Handmuskeln ab und verlieren die Fähigkeit, den an sie gestellten Anforderungen in genügender Weise nachzukommen; manchmal haben sie an Volumen noch nicht sichtlich abgenommen und trotzdem sind sie bereits paretisch. In den späteren Stadien besteht entsprechend dem völligen Schwund derselben complete Lähmung. Etwas später kommen die Muskeln an den Vorderarmen an die Reihe, die Strecker meist früher als die Beuger und die Muskeln für die Finger etwas früher als diejenigen für die Hand; auch hier pflegen die unteren Hälften der Muskeln stärker abgemagert zu sein, als die oberen. Die Pro- und Supinatoren bleiben meist länger verschont. In Folge der längeren Functionserhaltung der Fingerbeuger als der Fingerstrecker bildet sich eine anfangs noch lösbare, später starre Krallenstellung der Finger heraus, ganz wie bei den spinalen Formen der progressiven Muskelatrophie.

Charcot und Marie betonen, dass die Muskeln der Wurzeln der Extremitäten relativ unbetheiligt bleiben, wenigstens viel länger, als jene der Enden der Extremitäten, und dass die Gesichts-, Schulter- und Rumpfmuskeln sowie der *M. supinator longus* intact bleiben. Das ist wohl richtig für die Fälle, die und wie sie den beiden Autoren zur Zeit ihrer Publication bekannt waren, d. h. der Krankheitsprocess war über die Oberschenkel und die Vorderarme noch nicht centralwärts hinausgegangen. Dass aber die Krankheit an diesen Theilen nicht immer und nicht für längere Zeit Halt zu machen braucht, sondern stetig gegen den Stamm hin fortschreiten kann, dann auch die Gesichts-, Zungen- und Rumpfmuskulatur nicht verschont, dafür bürgen die von mir beigebrachten Fälle. Am klarsten tritt uns die Abmagerung dieser Theile im Falle IV. entgegen; hier waren die Pro- und Supinatoren am Vorderarm beträchtlich geschwächt, der *M. supinator longus* atrophisch und auf der einen Seite fast völlig paralytisch; etwas weniger alterirt sind die Beuger am Oberarm und der *Triceps brachii* ist schon in Mitleidenschaft gezogen. Die Schultermuskeln sind auch auffallend schwächting und Atrophie und Parese derselben wahrscheinlich, wenn auch noch nicht mit absoluter Sicherheit zu constatiren. Im Fall III. lassen sich an den Beugern der Oberarme die ersten Spuren der Erkrankung erkennen. Der Umfang der Oberarme des Jungen ist geringer als derjenige der Oberarme seines 4 Jahre jüngeren Schwesterchens und ebenso derjenige der Vorderarme. In diesen beiden Fällen lässt sich die

Atrophie der Oberarmmuskeln also direct nachweisen. Dass aber im Falle III. die Schulter-, Rumpf- und Gesichtsmuskeln bereits in geringem Grade atrophisch, wenn auch noch nicht auffallend parietisch sind, glaube ich aus ihrer Schwächtigkeit schliessen zu dürfen. Alle diese Muskeln können schliesslich miterkranken und waren es auch in einigen Fällen (meine Fälle I. und II., Charcot-Marie Fall IV. und vielleicht Fall II., Eichhorst Fall I.); das geht sowohl aus der fibrillären Unruhe als auch aus den Anomalien der elektrischen Erregbarkeit in den betreffenden Muskeln hervor. Es kann allem Anscheine nach allmählig der ganze willkürliche motorische Apparat in den Krankheitsprocess hineingezogen werden.

Der Muskelschwund vollzieht sich symmetrisch und meist gleichzeitig an den gleichnamigen Körperabschnitten; doch kommen leichte Abweichungen (Charcot-Marie IV., Ormerod II., Herringham I.) in der Weise vor, dass die Erkrankung einer Extremität um einige Monate derjenigen der gleichnamigen anderseitigen vorausgeht; im Grossen und Ganzen ist der Unterschied gering.

Niemals wurde Muskelhypertrophie beobachtet, weder in den erkrankten, noch in den gesunden, noch in den scheinbar gesunden Muskeln. Eulenburg giebt zwar an, die Oberschenkel seien im Vergleich zu den Unterschenkeln in seinen Fällen hypertrophisch gewesen; aber es können normale Oberschenkel stark abgemagerten Unterschenkeln gegenüber sehr leicht als hypertrophisch imponiren, wie ich mich selbst in meinem Falle II. überzeugen konnte.

Die Atrophie und die ihr parallel gehende Paralyse ist stets eine von den entferntesten Theilen der Extremitäten zu dem Rumpf hin aufsteigende. Die Muskeln an den Wurzeln der Extremitäten bleiben am längsten verschont. Dies, verbunden mit dem längeren Intactsein der Rumpfmuskeln, hat zur Folge, dass die Kranken meist ziemlich gut, wenn auch im vorgeschrittenen Stadium des Leidens mit Mühe vom Boden aufstehen können, dabei keineswegs an sich in die Höhe klettern, und dass man, wenn man sie unter den Schultern fasst, um sie in die Höhe zu heben, einen kräftigen und sicheren Halt hat, da die Schultern nicht nach oben ausweichen, so dass der Kopf zwischen sie zu stehen kommt. Aber schliesslich kann es doch so weit kommen, dass sie nicht mehr gehen können und wieder anfangen zu rutschen (Fall IV.), nämlich dann, wenn die Oberschenkelmuskeln etc. nicht mehr genügend Kraft besitzen, die zu dem Gehact nöthigen Verrichtungen zu leisten.

Durch die Muskelerkrankung treten meist Anomalien der Ge-

lenke und folglich des Ganges u. s. w. ein, die wieder verschieden sein können, je nachdem die eine oder andere Muskelgruppe, die das betreffende Gelenk influirt, etwas früher oder später erkrankt, als eine andere. Im Fussgelenk bilden sich aus: *Pes equinus*, *Pes varus* und *Pes equino-varus*, sogar alle drei nebeneinander bei den verschiedenen Individuen einer und derselben Familie (Eichhorst); am häufigsten scheint der Klumpfuss zu sein. Im Beginn ist die falsche Haltung des Fusses nur beim Gehen bemerkbar (Ormerod, Charcot-Marie) und gleicht sich im Liegen wieder aus; in dem späteren Stadium wird sie meist eine mehr dauernde. Doch kommen auch darin Unterschiede und Uebergänge vor, ob die falsche Stellung im Fussgelenk eine feste starre, ankylotische, passiv nicht reponirbare wird, was in den meisten Fällen der Fall zu sein scheint, oder eine schlaaffe bleibt und eine Art Schlottergelenk resultirt (Eichhorst, Charcot-Marie). Man hat es also hier mit einem paralytischen Klumpfuss u. s. w. zu thun, der, wenn er frühe, d. h. ehe noch die Unterschenkelmuskulatur stark abgemagert ist, wie z. B. in Fall II., starr wird, nur durch eine genaue elektrische Untersuchung von dem congenitalen Klumpfuss zu unterscheiden sein dürfte, was besonders chirurgischerseits zu berücksichtigen sein wird. Denn da das Leiden jugendliche, im besten Wachsthum begriffene Individuen mit Vorliebe heimsucht, wird es auch an den Formveränderungen der Fusswurzelknochen nicht fehlen.

Die Bewegungen im Kniegelenk wurden für gewöhnlich freigeunden; nur in obigem Fall III. bestand Neigung zur Beugstellung. Im Gegensatz hierzu stellte sich bei der älteren Schwester des Kranken Hyperextension im linken Kniegelenk ein, wenn man sie aufrichtete, während das rechte Knie in Flexionscontractur blieb, die durch eine anderweitige Affection bedingt war.

An der Wirbelsäule wurden Formveränderungen und Druckempfindlichkeit vermisst.

Der Gang der von mir beobachteten Kinder glich demjenigen von Kranken mit congenitalem Klumpfuss; er war stampfend, plump, hatte seine Elasticität eingebüsst. Aehnlich beschreiben ihn Charcot-Marie und die übrigen Autoren. Kalte Witterung schien einen ungünstigen Einfluss auf den Gang zu äussern.

Die Finger stellen sich, sobald das Leiden etwas weiter vorgeschritten ist, in dem 2. und 3. Interphalangealgelenk in Flexion. Anfangs lässt sich die Stellung noch corrigiren, später wird sie eine starre, die auch passiv nicht mehr ausgeglichen werden kann. Die Hand ist dann ebenfalls stark abgemagert und bietet das Bild der

Krallenhand, die von der spinalen progressiven Muskelatrophie her genügend bekannt ist. Im Hand- und Ellenbogengelenk wurde eine Anomalie bis jetzt nicht wahrgenommen, nur in meinem Fall IV. stand die Hand in Ulnarflexion.

Die Verbildung der Gelenke hat wohl darin ihre Ursache, dass eine Muskelgruppe das Uebergewicht über ihre Antagonisten bekommt, wenn diese früher erkranken und paretisch werden. Die Folge davon wird sein, dass wegen des den Muskeln innewohnenden Tonus die Gelenke im Sinne der gesunden oder relativ gesunden Muskeln eine Verschiebung erleiden. Die Deformität wird auch fortbestehen, wenn die Muskeln, die an ihrer Entstehung activ theilhaftig waren, später selbst degeneriren, weil ja nun jede Kraft fehlt, die durch den ursprünglichen Muskeltonus einander genäherten Ansatzpunkte der Muskeln wieder von einander zu entfernen oder die bindegewebigen Muskelreste zu dehnen. Erkranken die sich functionell die Wagschale haltenden Muskeln gleichzeitig und gleichmässig stark, so werden eher die Schlottergelenke oder Mittelformen zwischen Schlottergelenk und ankylotischem Gelenke resultiren. So lassen sich meiner Ansicht nach die Anomalien im Fussgelenk und die Krallenhand erklären; denn dort erkranken für gewöhnlich die *M. peronei* und die *M. extensor. digitor.* früher als die Beuger (*Pes varus* und *Pes equino-varus*), hier ebenfalls die Strecker früher als die Beuger (Krallenstellung der Hand).

Atrophie der Knochen liess sich nicht mit Sicherheit nachweisen, ebenso wenig Zurückbleiben derselben im Wachsthum.

Muskelspannungen, welche ja besonders bei Kindern ähnliche Gelenkveränderungen herbeizuführen vermögen, z. B. bei der spastischen cerebralen Parese, kann die Urheberschaft an den geschilderten Störungen nicht zugeschrieben werden, weil sie in allen Fällen fehlten. Deshalb waren auch passive Bewegungen in allen noch nicht ankylotisch gewordenen Gelenken widerstandslos ausführbar.

Krampfartige Zustände, so stark, dass die Kranken sehr darunter litten, wurden in den in Degeneration begriffenen, aber noch nicht völlig degenerirten Muskeln von Charcot-Marie und Herringham beobachtet; in den meisten Fällen fehlten sie. Einmal wurden sie hervorgerufen durch eine elektrische Untersuchung, einmal durch Bewegung (Charcot-Marie Fall IV. und V.).

Ein anderes Symptom, das sich in den Muskeln zeigt, verdient eine ganz besondere Beachtung und Berücksichtigung, nämlich die fibrillären Zuckungen oder, besser ausgedrückt, der von ihnen herrührende Tremor und die Unruhe in einzelnen Muskelbezirken.

Bei Eulenburg und Eichhorst findet sich darüber nichts angegeben. Hammond giebt an, sie gesehen zu haben, doch gehören seine Fälle wahrscheinlich nicht zu dieser Krankheitsgruppe, wenigstens drängt sich mir diese Ueberzeugung immer mehr auf, je öfter ich mir sie darauf hin ansehe. Ormerod vermisste sie, ebenso sah Schultze nichts davon, als er die obigen Kranken II., III. und IV. beobachtete. Dass sie später nicht fehlten bei diesen Kindern, ergibt sich aus meinen diesjährigen Erhebungen. Charcot-Marie, Herringham und ich selbst fanden sie fast regelmässig. Sie fehlen selbstverständlich in Muskeln, deren contractile Substanz schon völlig geschwunden ist; es ist mir sogar wahrscheinlich, dass sie zuweilen übersehen wurden, weil man den atrophischen Muskeln vorwiegend sein Augenmerk zuwandte. Dazu kommt ferner noch, dass sie, wenigstens nach meinen Beobachtungen und diejenigen von Charcot-Marie und Herringham scheinen mir im gleichen Sinne zu sprechen, meist nicht den blitzartigen Charakter haben, wie wir die fibrillären Zuckungen bei der amyotrophischen Lateralsklerose z. B. zu sehen gewohnt sind, sondern dass sie mehr als eine continuirliche Unruhe sich repräsentiren, die bei kleinen Patienten leicht dem Kindesalter zu gute gehalten werden kann. Am lebhaftesten ist diese in vielen Fasern gleichzeitig ablaufende Unruhe in denjenigen Muskelgebieten zu beobachten, die in Atrophie begriffen sind; dabei braucht der Muskel durchaus noch nicht an Volumen eingebüsst zu haben. Wird gleichzeitig aus inneren Ursachen eine grössere Anzahl von Fasern desselben Muskels gereizt, so kommt es zu einer flüchtigen Locomotion z. B. eines Fingers oder einer Sehne; besonders die Fingerbeugersehnen verhielten sich derart.

Charcot und Marie sahen in ihrem Falle IV. leichtes Zittern der Gesichtsmuskeln und auch eine Differenz in der Faltenbildung der Stirnhaut zwischen rechts und links; da sie aber Lähmungen der mimischen Gesichtsmuskeln nicht constatiren konnten, legten sie keinen weiteren Werth auf diese Erscheinung und erklärten dieselben für normal. Es ist dies derselbe von den Charcot'schen Fällen, in welchem Pat. das Aufstehen schon schwer fiel, was auf ein bereits späteres Stadium der Krankheit schliessen lässt. Ich halte nach meinen an Fall I. und III. gemachten Beobachtungen die Muskelunruhe im Gesicht für pathologisch und dem fibrillären Tremor der Extremitätenmuskeln für gleichwerthig. Im Falle III. waren in den Brust- und Lippenmuskeln fibrilläre Zuckungen erkennbar und die Zunge zitterte; ebenso ergab ein längeres Beobachten im Falle I. eine krankhafte Unruhe in den Schulter-, Gesichts- und Zungenmuskeln.

Dass in diesem Falle das Symptom pathologisch war, wurde durch den elektrischen Befund erwiesen. Diese Muskelunruhe trägt auch mit Schuld daran, dass die Kranken nicht ruhig stehen, sondern von einem Fusse auf den anderen trippeln. Die Schwäche der Beine verursacht diese Unruhe nicht allein; denn es wäre sonst nicht einzusehen, warum die schlaff herabhängenden Arme und das Gesicht nicht ruhig bleiben. Das Spielen der Finger und der Sehnen spricht auch entschieden für diese Auffassung. Bemerken will ich, dass diese unwillkürlichen Bewegungen weder choreatischen noch athetotischen ähnlich sehen. Dies Symptom verdient um so mehr Beachtung, weil es uns in einer Anzahl von Fällen ohne weiter aufzuwendende Mühe und complicirte Prüfungen rasch einen Ueberblick über die Ausbreitung des Krankheitsprocesses zu geben vermag.

Die mechanische Muskeleerregbarkeit ist in den völlig atrophirten Muskeln gleich Null, in den atrophirenden herabgesetzt, ohne dass die Zuckung eine qualitative Aenderung erlitten hätte. Aber sie ist auch bereits herabgesetzt in Muskeln, welche noch nicht merkbar abgemagert sind und den an sie gestellten Anforderungen in normaler Weise nachkommen (Charcot-Marie, selbst). Doch kommt es auch vor, dass die mechanische Muskeleerregbarkeit noch normal ist in den gesund befundenen Muskeln (Charcot). Empfindlich gegen Druck schienen mir, so weit ich darauf achtete, weder die Muskeln, noch die Nerven zu sein; ebenso wenig konnte ich Anschwellungen an den letzteren entdecken.

Bezüglich der Sehnenreflexe herrscht nur insofern in den Angaben der verschiedenen Autoren Uebereinstimmung, als daraus hervorgeht, dass dieselben mit dem Fortschreiten des Leidens progressiv schwächer werden, um schliesslich ganz zu schwinden. Sie fehlten insgesamt bei Charcot-Marie's Fall IV., meinen Fällen I. und IV. Der Achillessehnenreflex scheint, wo darauf geachtet wurde, stets gefehlt zu haben. Der Patellarreflex war herabgesetzt, schwach bis fehlend, nur mit Hilfe des Jendrassik'schen Verfahrens noch auszulösen oder ohne dies nur des Morgens (Charcot-Marie I., II., III.). Schultze fand ihn in obigem Fall II. noch normal, ich dagegen schon herabgesetzt; Aehnliches constatirte Herringham in seinem ersten Falle.

Die Sehnenreflexe verhielten sich ebenso verschieden an den Armen; die Periostreflexe am Vorderarm fehlten in obigem Fall III., waren dagegen in Ormerod's Fall II. sehr lebhaft. Der Tricepsreflex fehlte in meinen Fällen I. und IV., war dagegen in der soeben

angeführten Beobachtung Ormerod's und in meinen beiden Fällen II. und III. sehr lebhaft.

Die elektrische Erregbarkeit des motorischen Apparates bot in den untersuchten Fällen ein in vieler Beziehung zwar sehr merkwürdiges, aber gerade in seiner Eigenthümlichkeit wieder auffallend übereinstimmendes Resultat. Eichhorst (Fall III., VI., IX.) fand Herabsetzung und Schwund der elektrischen Erregbarkeit in den atrophischen und paretischen Muskeln. Ormerod constatirte in seinem ersten Falle Herabsetzung der faradischen und Herabsetzung oder Schwund der galvanischen Erregbarkeit der afficirten Muskeln, nur im Thenar nicht scharf ausgesprochene EaR.; die Nn. mediani am Handgelenk, die Nn. ulnares am Ellenbogengelenk und die Nn. peronei reagirten nicht. Im Falle II. desselben Autors: Abwesenheit oder Herabsetzung der Erregbarkeit gegen beide Ströme; auch die M. vast. cruris reagirten nicht, trotzdem sie nicht abgemagert schienen und noch functionsfähig waren. Schultze fand, wie oben angegeben, complete EaR. in den Nn. peronei und den zugehörigen Muskeln (Fall II.), in den Nn. tibiales und den Wadenmuskeln (Fall III.), während in letzterem die schon nicht mehr gesunden Handmuskeln eine Aenderung der elektrischen Erregbarkeit nicht erkennen liessen. Unter den fünf Kranken Charcot-Marie's boten drei (die übrigen beiden scheinen nicht untersucht worden zu sein) EaR.; ob complete oder nur partielle geht nicht deutlich aus der Beschreibung hervor, wenn auch das erstere der Fall gewesen zu sein scheint. Charcot fasst die elektrischen Ergebnisse dahin zusammen, dass im vorgeschrittenen Stadium der Krankheit die galvanische wie die faradische Erregbarkeit der Muskeln erloschen sei; in noch nicht völlig degenerirten Muskeln bestehe EaR., in den leichtest erkrankten Muskeln, die zuweilen noch normales Volumen und gute Function besitzen, nur herabgesetzte Erregbarkeit ohne EaR. — Herringham berichtet von EaR. und Herabsetzung der Erregbarkeit. — Leider wurde in allen Fällen, soweit aus den Angaben zu entnehmen, die elektrische Untersuchung nicht systematisch auf den ganzen Körper ausgedehnt und vor Allem auch nicht den Nerven die erforderliche Berücksichtigung zu Theil. Dass die Nerven dieselbe in hohem Grade verdienen, beweist das Untersuchungsergebniss in meinem Falle I. Es liess sich in demselben nachweisen Schwund oder Herabsetzung der elektrischen, galvanischen sowohl wie faradischen Erregbarkeit in dem ganzen willkürlichen motorischen Apparat, und zwar nicht allein der Muskeln, sondern ebenso der Nerven, und EaR. in einem Theile derselben. Die



Einzelheiten sind interessant genug, dass ich mir erlaube, dieselben in möglichster Kürze zusammenhängend hier anzuführen. Es bestand:

Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit in allen motorischen Nerven (Nn. facial., hypogloss., accessor., median. und ulnar.), Schwund derselben in den Nn. radial. am Oberarm, den Nn. crural., tibial. und peronei. Die Abnahme der Erregbarkeit nimmt mit der Entfernung vom Stamm gegen die Peripherie hin zu und die meist peripher gelegenen Nerven sind ganz unerregbar. Die indirecten faradischen Zuckungen sind durchweg matt, etwas langsamer als normal, aber nicht ausgesprochen träge. Die Contractionen nehmen nicht proportional der Verringerung des Rollenabstandes an Energie zu, sondern beharren auch bei den stärksten Strömen in einer trügen Mattigkeit. — Auch die galvanische Nervenerregbarkeit ist sehr stark herabgesetzt in all den oben genannten Nerven, ganz erloschen nur in den Nn. peron. Es reagierten die Nn. facial. bei 12 bis 16 El. St. ebenfalls nicht; doch glaube ich, dass bei grösseren Stromstärken sich Zuckungen eingestellt hätten. Die erste Zuckung tritt in den verschiedenen Nerven bei einer Stromstärke von 7 bis 14 MA. auf; dabei stellt sich eine Modification des Zuckungsgesetzes in der Weise heraus, dass die AnSZ stets vor der KaSZ auftritt und auch bei zunehmender Stromstärke überwiegt. Auch diese indirecten galvanischen Contractionen haben nicht das Blitzähnliche der Zuckungen normaler Muskeln, sondern haben bei vorwiegender Kürze etwas Mattes und Langsames, sind ein Mittelding zwischen normaler und Ea-Zuckung. Merkwürdig ist dabei, dass die Nn. radial., crural. und tibial., die auf den faradischen Strom nicht mehr reagiren, bei Reizung mit dem constanten Strom noch mit einer Zuckung antworten, immer zuerst auf AnS; um Stromschleifen handelte es sich dabei nicht; es scheint vielmehr eine pathologische Eigenthümlichkeit vorzuliegen, die ja auch den übrigen auf den faradischen Strom noch mehr oder weniger gut reagirenden Nerven innewohnt. — Die directe elektrische Muskeleerregbarkeit verhielt sich der indirecten im Grossen und Ganzen analog. Es reagierten die Muskeln der verschiedenen Körperabschnitte ganz wie die sie versorgenden Nerven, die Contractionen hatten denselben Charakter wie bei indirecter Reizung. Nicht reagierten auf sehr starke und die stärksten faradischen Ströme die Extensoren am Vorderarm, die Unterschenkelmuskeln, der Vastus ext. et intern.; faradische EaR. bestand in dem Thenar und Hypothenar. Träge antworteten auf den galvanischen Strom der Thenar und Hypothenar, der Flexor carpi-ulnaris, die Wadenmuskeln

und der *Tibialis antic.*; in den übrigen Muskeln bestand einfache Herabsetzung mit der erwähnten eigenthümlichen Modification der Zuckung; auch die *M. vast. ext. et int.* und die Extensoren am Vorderarm reagierten in dieser Weise. Die Erregbarkeit und der Modus der Contraction wechselten in den kleinen Handmuskeln und nicht bei allen Untersuchungen war die EaR. in klarer Weise ausgesprochen.

Hervorgehoben zu werden verdient, dass Nerv und Muskel im Radialis-, Cruralis- und Tibialisgebiet beide nur auf den galvanischen Reiz mit einer Zuckung antworteten, und dass dabei die AnSZ sich vor der KaSZ zeigte; es bestand also eine seltene abnorme Uebereinstimmung in der elektrischen Erregbarkeit von Muskel und Nerv, die sich sonst unter diesen Umständen so sehr verschieden verhalten. Ferner ist auffallend, dass Nerv-Muskelgebiete mit so schlechter elektrischer Erregbarkeit willkürlicher Innervation völlig gehorchten.

Bei dieser Kranken I. waren elektrische Veränderungen überall nachweisbar, wo die fibrilläre Unruhe ein Erkranktsein des motorischen Apparates bereits vorher hatte erkennen und vermuthen lassen. Ob sich bei den anderen Kranken (Charcot V., Ormerod I., mein Fall III.) bei darauf hin vorgenommener Prüfung ein ähnliches Verhalten ergeben hätte, muss dahin gestellt bleiben; wahrscheinlich ist es immerhin. Jedenfalls geht soviel aus dem Angeführten hervor, dass eine genaue, systematische elektrische Untersuchung der Nerven und Muskeln gerade bei dieser Krankheit ein nothwendiges Erforderniss ist.

Fassen wir das über die elektrische Erregbarkeit des motorischen Apparates Angeführte kurz zusammen, so können wir sagen, dass von allen Autoren Veränderungen in den Nerven und Muskeln nachgewiesen wurden, die zur EaR. gehörten. Von dem reinen, typischen Bilde der EaR. zeigten die meisten (ob alle?) mehr oder weniger die beschriebene eigenthümliche Abweichung, auch noch functionstüchtige Muskeln. Die Störung der elektrischen Erregbarkeit nahm von den Enden der Extremitäten gegen den Stamm hin allmähig ab, ähnlich wie Atrophie und Lähmung.

Die Hautreflexe waren erhalten und normal bei Charcot's Kranken I., II. IV. und in meinen Fällen II. und III.; sie fehlten in meinen Fällen I. und IV. und in dem fünften Charcot's. Eichhorst fand ein Mal trägen Pharynxreflex bei gleichzeitig erschwertem Schlucken (I.).

Die Sensibilität verhielt sich ebenfalls verschieden und zwar bis zu einem gewissen Grade unabhängig davon, ob die Lähmung schon sehr weit gediehen war oder nicht. Subjective Sensibili-

tätsstörungen bestanden bald in den unteren, bald in den oberen Extremitäten bei Eichhorst's Kranken III., IX., X., objectiv nachweisbare Störungen erwähnt Eichhorst (IV.) und fand ich selbst (I. u. IV.). Subjective und objective Störungen berichten Eichhorst (I.) und Charcot-Marie (V.). In allen übrigen Fällen waren weder Schmerzen vorhanden noch Störungen der Sensibilität aufzufinden. Als subjective Sensibilitätsstörungen sind angeführt heftige Schmerzen von der Handwurzel bis in die Fingerspitzen (Eichhorst I.), Schmerzen im Rücken, in den Unterschenkeln, in den Hand- und Fingergelenken (Eichhorst III.), reissende Schmerzen in beiden Fussgelenken (Eichhorst IX.), heftige intermittirende Schmerzen von den Knien bis in die Zehenspitzen, denen die Schwäche bald nachfolgte (Eichhorst X.). In Charcot's Fall V. gingen der Lähmung voraus oder folgten bald lancinirende Schmerzen in beiden Beinen, die 3—4 Tage dauerten, alle 2—3 Wochen wiederkehrten und zur Zeit der Menses sich steigerten; um das Fussgelenk waren dieselben brennend, um das Handgelenk schnürend; im späteren Verlauf der Krankheit verschwanden sie. Hyperaesthesia des Fussrückens (Eichhorst I.), herabgesetzte Hautsensibilität (Eichhorst IV.) und verminderte Schmerzempfindung (eigene Beobachtung IV.) wurden ebenfalls gefunden. Am interessantesten ist aber das Verhalten der Sensibilität in Charcot's Fall V. und meines Kranken I. Charcot-Marie constatirten nämlich Alteration des Tast-, Schmerz- und Temperatursinns. Die Störung dieser Empfindungsqualitäten war an den äussersten Enden der Beine und Arme am stärksten und nahm gegen die Wurzeln der Extremitäten hin ab, war allgemein verbreitet, nicht an einen bestimmten Nerven gebunden. Durch die faradocutane Prüfung wurde der Befund bestätigt und dahin präcisirt, dass Charcot drei Zonen von verschiedener Intensität der Störung unterschied: Fuss, Unterschenkel und Oberschenkel; an letzterem war die Störung am geringsten. Ein ganz ähnliches Resultat erhielt ich in meinem Falle bei der faradocutanen Prüfung. Ohne die letztere hätte ich aus der Reaction der Kranken gegen Nadelstiche nur schliessen dürfen, dass die Schmerzempfindung am ganzen Körper vermindert sei; auch über den Grad der Abstumpfung derselben wäre Unklarheit geblieben. Mittelst derselben liess sich feststellen, dass nicht allein die faradocutane Schmerzempfindung, sondern auch die erste faradische Empfindung der Haut gelitten hat, am stärksten an den Enden der Extremitäten und mehr an den Beinen als an den Armen, dass die Störung ganz allmähig geringer wurde gegen den Rumpf hin, dass aber auch am Rumpf und am Kopf die Verhältnisse nicht normal

waren, was ja die geringe Empfindlichkeit gegen Nadelstiche schon angezeigt hatte. Es existirte also in diesen beiden Fällen ein bemerkenswerther Parallelismus der Störung in der sensiblen und der motorischen Sphäre.

Charcot giebt an, dass in diesem Falle V. der Muskelsinn vielleicht etwas gestört gewesen sei; ich fand bei dem Kinde I. Schwanken bei Augenschluss, auch wenn es mit gespreizten Füßen stand. Ausser der geringeren oder stärkeren Unruhe in den Muskeln sind Coordinationsstörungen von keinem der Autoren erwähnt.

Gewöhnlich fehlten auch vasomotorische Störungen nicht (Eichhorst, Ormerod, Charcot-Marie, selbst); sie hielten sich ebenfalls streng an den Bezirk der Lähmung und der Atrophie und waren auch in Fällen mit normaler Sensibilität vorhanden. Die Füße und Unterschenkel waren cyanotisch, marmorirt und kalt, ebenso die Hände und Vorderarme. Zuweilen setzte sich die verminderte Hauttemperatur auf die Oberschenkel fort, bis herauf zu den Trochanteren (Charcot, selbst). Die Kälte und cyanotische Färbung der Haut wurde parallel der Atrophie nach oben hin geringer, ging in 'normal warme Hautbezirke über. Die Haut war in meinen Fällen trocken; Charcot fand sie ein Mal auffallend feucht (III.) und Ormerod (I.) constatirte, dass vom Knie abwärts das Bein zeitweise geschwollen war und die Atrophie verdeckte. Bei kalter Witterung scheinen diese Störungen stets mehr hervorzutreten.

Psychische Störungen kommen bei dem Leiden so gut wie nicht vor. Die Kranken fühlen sich sonst ganz gesund, haben guten Appetit, guten Schlaf, normale Verdauung und sehen gut aus. Auch die Sphincteren thun ihre Dienste; nur Ormerod constatirte einmal vorübergehend Enuresis, jedoch nur beim Gehen, nie Nachts oder in der Ruhe; bei derselben Kranken bestanden auch Kopfschmerzen und Athembeschwerden; ob diese Symptome zur Krankheit gehören oder nur zufällige sind, muss offen bleiben; einstweilen mögen sie nur registrirt werden. Die Stimme und Sprache boten nichts Abnormes. Die inneren Organe und der Urin wurden normal befunden.

Es fragt sich nun, ob das vorstehend geschilderte Krankheitsbild so viel charakteristische Merkmale besitzt, um es leicht genug von anderen atrophischen Lähmungen unterscheiden zu können. Mehr oder weniger kommen dabei in Betracht:

1. Die cerebrale Kinderlähmung; dieselbe ist genügend von obigem Leiden unterschieden durch die spastischen Symptome, durch vorwiegend halbseitiges Auftreten, durch das Fehlen ähnlicher electrischer Veränderungen, durch geringere Atrophie der Unterschenkel,

häufig durch Convulsionen, epileptische Anfälle, Strabismus, psychische Störungen u. s. w.

2. Die spinale Kinderlähmung. Sie entwickelt sich in wenigen Stunden oder Tagen; einmal vorhanden, wird sie rückgängig, bleibt stationär, ist nie progressiv; selten ist sie so symmetrisch und so gut wie nie in ähnlicher Weise nur auf die Enden der Extremitäten beschränkt. EaR. ist schärfer ausgesprochen; Schmerzen und Sensibilitätsstörungen fehlen; sie ist nicht hereditär, fast nie familiär.

3. Die Poliomyelitis anterior chronica beginnt an den Händen, führt zur Krallenhand, schreitet aufwärts fort, kann aber an den oberen Extremitäten wohl auch den umgekehrten Gang nehmen. Für gewöhnlich kommen nach diesen erst die Beine an die Reihe, wo Lähmung und Atrophie abzustiegen pflegen. Sie ist also durch den Gang des Krankheitsprocesses schon unterschieden von vorliegender Affection.

4. Die amyotrophische Lateralsklerose verläuft viel rascher, erzeugt Atrophie en masse mit Lähmung, wird von gesteigerten Sehnenreflexen, Muskelspannungen begleitet, endigt unter Bulbärerscheinungen tödtlich; auch sie etablirt sich zuerst an den oberen Extremitäten und steigt abwärts.

5. Die Syringomyelie mit den ihr verwandten Veränderungen im Rückenmark vermag an den Händen zu ähnlichen Symptomen zu führen, zu Krallenhand, Abmagerung der unteren Partien der Vorderarmmuskeln, zu Sensibilitätsstörungen u. s. w. Die Beine sind anfänglich meist frei und sind, wenn sie erkranken, meist Sitz spastisch-paretischer Symptome; also auch bei dieser Krankheit pflegt der Gang der Atrophie umgekehrt zu sein, an den Armen zu beginnen, später auf die Beine überzugehen. Immerhin ist denkbar, dass bei diesem Leiden bei gleichzeitiger Erkrankung der Lenden- und Halsanschwellung ein ähnliches Bild sich entwickeln könnte, wie in obiger Affection.

6. Die Tabes dorsalis, die multiple Sklerose, die transversale chronische Myelitis, die hereditäre Ataxie und die übrigen Affectionen der Medulla spinalis können bei der Differentialdiagnose unberücksichtigt bleiben wegen der allzugrossen Verschiedenheit der Krankheitserscheinungen im Vergleich zu den oben geschilderten.

7. Mehr Schwierigkeiten bereitet entschieden die Differentialdiagnose des Leidens von der multiplen chronischen Neuritis. Die acute infectiöse und rheumatische multiple Neuritis kann wegen des acuten Eintritts der Erscheinungen, der raschen Aufeinanderfolge von Lähmung und Atrophie übergangen werden. Die chronische

Neuritis mehrerer Nervengebiete nimmt dagegen zuweilen einen ganz ähnlichen Verlauf. Sie kann im Peroneusgebiet beginnen; Lähmung und Atrophie in den Streckern am Unterschenkel, der Wade, den Oberschenkelmuskeln folgen aufeinander, gleichzeitig ähnliche Erscheinungen in den Hand- und Vorderarmmuskeln. Sensibilitätsstörungen sind vorhanden oder fehlen, EaR. in ihren verschiedenen Nüancen ist nachweisbar; die Sehnenreflexe können erhalten sein oder fehlen; auch die Gehirnnerven werden nicht immer verschont; also eine ganze Reihe von Erscheinungen, wie wir sie oben mitgetheilt. Aber es bestehen auch noch hinreichende Unterschiede zur Trennung der beiden Affectionen von einander. Vor Allem ist die multiple chronische Neuritis niemals in der Weise hereditär oder familiär, führt, so weit mir bekannt, nur höchst ausnahmsweise zu Klumpfuss, verläuft in raschen auf einanderfolgenden Schüben, bringt den ganzen zu einem Nerven- und Muskelzweig gehörigen Muskel zur Atrophie, oder wenigstens nie nur die distale Hälfte, wird meist stationär, kann in Besserung und Heilung übergehen. Auch setzt das Leiden nicht nach einer Reihe von Jahren, da, wo es stehen geblieben ist, z. B. an den Knien oder Ellenbogen, wieder ein mit genau dem alten Character, ist überhaupt kaum je oder höchstens zufällig gleichmässig ascendirend. Es fehlt ihr also der stetig deletäre Character. Trotz der Aehnlichkeit der Symptome der beiden Leiden, wenn man sie einzeln betrachtet, ist der ganze Krankheitsverlauf und das resultirende Krankheitsbild so verschieden, dass die Differentialdiagnose ohne grosse Schwierigkeiten möglich ist. Dass auch pathologisch-anatomisch grosse Aehnlichkeit existirt, wird später auseinandergesetzt.

8. Von der Dystrophia muscul. progr., die mit der beschriebenen Affection viel Aehnlichkeit in der Aetiologie hat, indem beide hereditär wie familiär, infantil wie juvenil u. s. w. vorkommen, lässt sich dieselbe ohne Schwierigkeit auseinanderhalten. Es fehlt vor Allem stets Hypervolum der Muskeln, das Leiden beginnt sofort mit Atrophie und zwar regelmässig an den äussersten Enden der Extremitäten, während die Dystrophia muscul. progr. diese Theile lange Zeit frei lässt oder zu Hypervolum derselben führt, sich dagegen gerade an den Wurzeln der Extremitäten, den Muskeln des Schultergürtels und Oberarms (juvenile Form) oder denjenigen des Beckens und des Oberschenkels etablirt, wie bereits Charcot hervorhebt. Beachtenswerth und differentialdiagnostisch sehr wichtig ist in Folge der verschiedenen Localisation die Differenz im Gebrauch der Extremitäten, im Aufstehen, im Gang, im An- und Auskleiden; fasst man einen Kranken mit Dystrophia muscul. progr. unter den Achseln und ver-

sucht ihn in die Höhe zu heben, so fehlt jeder Halt, die Schultern weichen nach oben aus, nicht so bei Kranken, die mit obiger Krankheit behaftet sind. Bei der myopathischen progressiven Muskelatrophie gehören fibrilläre Zuckungen und EaR. zu den Ausnahmen, bei unserer Krankheit zu den gewöhnlichen Erscheinungen; hier sind Sensibilitätsstörungen häufig vorhanden, dort fehlen sie völlig. Gesichtsbetheiligung scheint bei beiden Affectionen vorzukommen, bietet aber ebenfalls Differenzen. Trotz dieser in die Augen fallenden Abweichungen im Krankheitsbild haben Landouzy und Déjérine die Eichhorst'schen Fälle zur progressiven Myopathie gerechnet und daraus einen „Type femoro-tibiale de Eichhorst“ gemacht, als ob es nicht schon genügend Typen bei diesem Leiden gebe.

9. Zu erwähnen bliebe noch bei der Differentialdiagnose der congenitale Klumpfuß. Wie die Bezeichnung schon ausdrückt, wird dieser Klumpfuß angeboren, bei unserer Krankheit entwickelt er sich später, post partum. Ersterer bleibt stationär, letzterer verschlimmert sich mit dem Fortschreiten des Leidens, welches ihn hervorruft. Genügende Unterschiede liefern die electrischen Befunde, Prüfungen der Sensibilität, Sehnenreflexe u. s. w.

Im Hinblick auf diese Differenzen wird man dem Vorgange der früheren Autoren nur folgen können und die Krankheit von den atrophischen Lähmungen als eine „eigenthümliche“ nicht nur, sondern als eine eigene selbstständige abtrennen müssen.

Bei diesem Punkte angelangt, die Krankheit als eine selbstständige, von den bekannten chronischen Muskelatrophien wohl zu unterscheidende aufzufassen, haben wir uns zu fragen, wo der Ausgangspunkt, wo der Sitz des Leidens ist und ferner, welche Veränderungen in den erkrankten Organen es sind oder muthmasslich sind, die das geschilderte Krankheitsbild hervorrufen. Auch darin herrscht unter denjenigen Autoren, die sich in dieser Hinsicht etwas bestimmter aussprachen, eine erfreuliche Uebereinstimmung. Eulenburg, Eichhorst und auch Ormerod machen darüber keine Angaben. Schultze erörtert zuerst die Frage und kommt zu dem Schlusse, dass „die Annahme im höchsten Grade wahrscheinlich sei, dass es sich um multiple periphere Läsionen handele“, worunter er Läsionen der peripheren Nerven im Gegensatz zu dem Centralorgan versteht; mit völliger Sicherheit könne erst die Autopsie entscheiden. Charcot und Marie halten es für schwierig, zu entscheiden, ob eine Myelopathie oder eine multiple periphere Neuritis vorliege, doch neigen sie mehr zur Annahme hin, dass das Centralorgan, das Rückenmark, erkrankt sei. Tooth meint, dass es sehr wahrscheinlich sei, dass

eine Neuropathie vorliege. Alle Autoren sprechen sich also dahin aus, dass eine Affection des Nervensystems wahrscheinlich sei, nicht aber eine Myopathie in strengem Sinne.

Autoptische Befunde existiren nur wenige und sind erhoben worden zu einer Zeit, als man die verschiedenen Formen von Muskelatrophie erst anfang zu trennen, und als man noch nicht daran dachte, dass es sich bei vorliegender Krankheit um eine besondere Art von progressiver Muskelatrophie handeln könne. Die Befunde sind in Folge dessen einerseits wohl um so unparteiischer, andererseits aber vielleicht noch nicht erschöpfend genug. Charcot und Marie, sowie den übrigen Autoren waren sie völlig entgangen, nur Tooth erwähnt sie flüchtig.

Ich erlaube mir dieselben gekürzt hier einzufügen. Wenn ich dieselben nicht noch mehr zusammengedrängt wiedergebe, so geschieht es deshalb, weil ich die klinische Seite nicht vernachlässigen zu dürfen glaube, um so weniger, da aus derselben ihre Identität mit vorliegender Krankheit erst erwiesen wird und weil sie auch zur Fixirung und Erweiterung des Symptombildes beitragen.

Der erste Sectionsbefund rührt von R. Virchow\*) her.

Es handelt sich um einen 44jährigen Pfründner des Würzburger Juliushospitals, der einer Lungentuberculose mit Amyloidentartung und Oedemen erlag. Er war intra vitam als Arthritiker aufgefasst worden; über die Gelenkveränderungen keine Angaben. — In der Jugend gesund; im 21. Lebensjahre die ersten deutlichen Lähmungserscheinungen. Dieselben begannen in den unteren Extremitäten und schritten nach und nach auf die oberen fort, so dass er die letzteren in letzter Zeit nur noch durch eine Art Schleuderbewegung in der Gewalt hatte. Blase und Mastdarm blieben bis zuletzt frei; 6 Jahre nach Beginn des Leidens vorübergehend Besserung; seit 8 Jahren fast völlig gelähmt im Würzburger Spital. — Der Vater des Kranken war in demselben Zustande gestorben, bei ihm entwickelte sich die Krankheit erst in den 40er Jahren.

Anatomischer Befund. Muskeln der Extremitäten sehr abgemagert von blassröthlich gelbem Aussehen; einzelne Muskeln ganz degenerirt; mikroskopisch bestanden die degenerirten Muskeln aus Fettzellen und feinen körnigen Schläuchen, den Resten der Muskelfasern, in den Wandungen der kleinen Arterien der Muskeln ebenfalls Fettkörnchen. „Die Nerven scheinen weniger Fasern zu enthalten als normal, denn sowohl auf Längs- als auf Querschnitten fanden sich sehr breite Zwischenräume zwischen denselben, welche von einem äusserst kernreichen Gewebe eingenommen sind“; auch stellenweise viel fein-

\*) R. Virchow, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie. Virchow's Archiv VIII. S. 537.



körniges Fett. Alle untersuchten Nerven enthielten noch deutliche Fasern, die grosse Breite besaßen, weniger dunkel contourirt waren; nur stellenweise grössere Anhäufungen von Markstoff. — Rückenmark und Nervenwurzeln äusserlich ziemlich normal; auf Querschnitten schon makroskopisch von der Höhe der oberen Halswirbel, nach unten zunehmend, bis gegen die Lendenanschwellung eine hellgraue, etwas durchscheinende Masse in den Hintersträngen, am stärksten neben der hinteren Längsspalte. Sie erreichte in den unteren Theilen des Rückenmarks die grauen Hinterhörner an dem Eintritt der hinteren Wurzeln. Mikroskopisch erwiesen sich nur die Hinterstränge, nicht auch die grauen Hinterhörner erkrankt, die Nervenfasern verschwunden, Corpora amylacea, kein Fett; Rückenmarksgefässe normal; Gewebe der degenerirten Partie verfilzt. — Im Gehirn ausser Oedem nichts Abnormes.

Kurz zusammengefasst ergab also die Autopsie: Degeneration der peripheren Nerven und graue Degeneration der Hinterstränge, vorwiegend der Goll'schen Stränge, fettige und parenchymatöse Degeneration der Muskeln.

Wenn auch Anamnese und klinischer Befund zu wünschen übrig lassen, so scheinen folgende Symptome die Zugehörigkeit des Falles zu unserer Krankheit ziemlich sicher zu machen: 1. die Heredität, 2. die Gelenkveränderungen, wenn auch nicht genau angegeben ist, welcher Art sie waren, 3. der ascendirende Gang und der ganze Verlauf der Krankheit. Diese war schon in ein spätes Stadium übergegangen, denn Pat. war bereits 8 Jahre völlig gelähmt, konnte nicht mehr gehen und hatte auch die Arme nur noch durch eine Art Schleuderbewegung in der Gewalt. Blase und Darm functionirten bis zum Tode normal. — Der Fall lehrt auch, dass die Krankheit die Oberarme nicht verschont, wie Charcot und Marie meinten.

Ausser Virchow obducirte Friedreich einen hierhergehörigen Fall; es ist dies die zweite Beobachtung in seinem Werk über progressive Muskelatrophie.

Elisabeth Schuhmacher, 37 Jahre, Tochtergesunder Eltern; von drei Geschwistern leidet sie und noch ein Bruder an der gleichen Affection. Sie hatte als kleines Kind Gichtern, war dann völlig gesund. Um das 10. Lebensjahr wurden ohne nachweisbare Ursache die Beine unter häufigen kurzen Zuckungen und Schmerzen immer schwächer und magerer; etwa  $\frac{1}{2}$  Jahr später begannen die Hände und Vorderarme unter gleichen Erscheinungen zu erkranken und waren nach Verlauf weniger Jahre wie die Beine total abgemagert und bewegungslos. In dieser Weise erhielt sich der Zustand stationär bis zum 32. Lebensjahre, wo nun unter reissenden Schmerzen und fibrillären Zuckungen auch der linke Oberarm abzumagern und kraftlos zu werden begann. Schon seit länger als 10 Jahren, erzählt die Kranke, seien die früher auf's äusserste abgemagerten Beine allmählig

wieder dicker geworden, ohne dass sich jedoch in denselben die Bewegungsfähigkeit wieder hergestellt hätte. Seit vielen Jahren kann Patientin weder stehen noch gehen und liegt immer zu Bett. — Die Menses sind in Ordnung.

Die Muskulatur des Gesichts, Halses und Rumpfes normal. Die beiden Unterextremitäten von normalem, vielleicht etwas übergroßem Volumen; ihre Consistenz weich, schlaff, teigig; complete Paralyse derselben. Die Füße sind als Klumpfüße im rechten Winkel nach innen gestellt. — Die Muskulatur beider Hände und Vorderarme bis zum äussersten abgemagert und völlig paralytisch; die Finger zeigen die charakteristische hakenförmige Beugung. In mässigem Grade atrophisch erscheint die Muskulatur des linken Oberarms, ebenso der M. delt. dieser Seite, während die symmetrischen Muskeln rechts durchaus unverändert sind; dabei entsprechende Functionsstörung. Sensibilität durchaus normal, ebenso die Functionen des Gehirns und der höheren Sinnesnerven; die Function des Darms und der Sphincteren intact; die inneren Organe normal. Exitus im 38. Lebensjahre unter den Erscheinungen einer acuten Lungenaffection, nachdem in den letzten Wochen häufiges Erbrechen und andere gastrische Symptome sich dazu gesellt hatten.

Sectionsbefund: Katarrhalische Pneumonie, sonst nichts Bemerkenswerthes von den inneren Organen.

Fibrös-sehnige Entartung der Hand- und Vorderarmmuskeln beiderseits, ohne dass eine Spur von Muskelfasern zurückgeblieben. An einzelnen Stellen massenhafte Züge und Haufen von Kernen, die die Richtung der früheren Muskelfasern einhielten. Rechterseits Oberarmmuskeln normal, linkerseits an den Muskeln des Oberarms und der Schulter, die makroskopisch noch gut aussehen, mikroskopisch Wucherung des Perimysium intern. und der Muskelkerne, Zerfall und Schwund der Muskelfasern. In den normalen Volumen aufweisenden unteren Extremitäten complete lipomatöse Entartung bis zu den Glutäalmuskeln herauf. — Gehirn, Gehirnhäute und Rückenmarkshäute normal. Im Rückenmark makroskopisch und mikroskopisch graue Degeneration der Goll'schen Stränge, im Lendenmark am ausgedehntesten, im Halsmark sich allmählig verlierend. Sonst normaler Befund am Rückenmark, auch in der grauen Substanz desselben. — Das Bild der interstitiellen chronischen Neuritis in den vorderen unteren Rückenmarkswurzeln und von da an Intensität zunehmend bis in die feinsten intermusculären Nervenstämmchen. Die hinteren Wurzeln der sacralen und lumbalen Rückenmarksnerven zeigten dieselbe Veränderung in weit geringerem Grade. Bemerkenswerth war, dass an den Nervenfasern eines und desselben Präparates die verschiedensten Zustände unmittelbar nebeneinander bestanden; so lag unmittelbar neben einer stark gequollenen trüben Faser eine ganz normale, schön doppelcontourirte, daneben wieder eine in einfacher Abmagerung oder klumpigem Zerfall des Marks begriffene oder mit sehr ausgedehnter Kernwucherung in der Schwann'schen Scheide versehene Faser u. s. w., so dass in dieser Beziehung die vollkommenste Analogie mit den Zuständen in den Muskeln bestand. — In den Ner-

von der oberen Extremität dieselbe Veränderung von der Peripherie bis herauf zu den Nervenstämmen am Oberarm, nicht bis in die Rückenmarkswurzeln. An den sensiblen Hautnerven keinerlei Veränderung. — Halsstrang des Sympathicus und dessen Ganglien normal.

Anatomisch haben wir also Nerven- und Muskelveränderungen wie bei degenerativer Atrophie der Nerven, ferner Degeneration der Goll'schen Stränge; also in jeder Beziehung eine Uebereinstimmung mit dem Virchow'schen Fall. Die Nerven-degeneration ist am weitesten gediehen in den periphersten Theilen der Nerven, den intramusculären Fasern.

Klinisch ist, wie der nächste Fall beweist, die familiäre Genese hervorzuheben. Die Atrophie war an den oberen Extremitäten 20 Jahre auf die Vorderarme und Hände beschränkt geblieben, dann schritt dieselbe ohne nachweisbare Ursache linkerseits auf die Oberarm- und Schultermuskeln fort; die zum Aeussersten abgemagerten Beine nahmen später durch Fetteinlagerung in das Perimysium ihr früheres Volumen wieder an, wurden fast hypervoluminös und konnten dem Volumen nach als normal gelten, wäre eine Spur von Motilität dabei wiedergekehrt.

Folgenden Fall füge ich zur Ergänzung der klinischen Symptome und wegen des Befundes an harpunirten Muskelstückchen hier an. Es ist dies der dritte von Friedreich beschriebene Fall.

Joseph Schuhmacher, Bruder der vorigen Kranken war bei der ersten Untersuchung durch Friedreich im Jahre 1859. 22 Jahre alt. — Im 17. Jahre Oberkiefernekrose, einige Male Intermittensanfälle.

Im 6. Lebensjahre Gichtern; im 7. begann die Krankheit zuerst im rechten Bein unter häufigen Schmerzen mit zunehmender Abmagerung und Schwäche; bald nachher folgten die gleichen Erscheinungen im linken Bein. Im 10. Jahre Erkrankung der rechten Hand und  $\frac{1}{2}$  Jahr später der linken in gleicher Weise, aber ohne Schmerzen. Syndactylia congenitalis zwischen 2. und 3. Zehe.

Objectiv: Ausgeprägte Atrophie der Muskulatur beider Vorderarme und Hände mit Bewegungslosigkeit und hakenförmiger Krümmung der Finger. Die beiden Füße total bewegungslos, zu hochgradigen Klumpfüßen verbildet. Die Muskeln der Unterschenkel, besonders die Waden von gutem Volumen, aber weich und teigig, ohne eine Spur von Contractionsfähigkeit. Patient behauptet, die Waden seien früher in hohem Grade abgemagert gewesen; die atrophischen Muskeln mussten also eine lipomatöse Umwandlung erfahren haben. Oberarme und Oberschenkel wohl genährt, ihre Muskulatur von guter Consistenz und normaler Function; es hat sich somit der Process scharf an den Ellenbogen- und Kniegelenken beschränkt; Muskeln des Rumpfes und Kopfes ohne Anomalie. Die Hautsensibilität, die Thätigkeit der höheren Sinne und des Gehirns, ebenso die inneren Organe vollkommen normal.

Befund im Jahre 1868: Die Contracturen der Füße viel hochgradiger als früher; die Fersen stark nach oben, die Fussspitzen nach unten gezogen; zugleich sind die Füße so stark nach innen gedreht, dass der Fussrücken nach unten, die Planta pedis nach oben und innen sieht; dicke, hornige Schwielen auf dem Fussrücken; Gehen nur mit Krücken möglich; Zehen stark flectirt. Die kleinen Fussmuskeln total geschwunden; erhebliche Atrophie der Unterschenkel, nur die Waden besitzen noch einen mässigen, wenn auch kaum die Hälfte des normalen betragenden Umfang. Es musste also in den neun Jahren ein Schwund des die Muskeln schon damals substituierenden Fettgewebes stattgefunden haben; Function gleich Null. — Hände und Vorderarme wie vor 9 Jahren.

In den letzten 4 Jahren starke Schmerzen in den Oberarmen und seitdem Abmagerung und Schwäche derselben. Die Mm. bicipites in ihrer ganzen Länge mässig atrophisch und geschwächt; die Mm. tricipites gleichfalls atrophisch, indessen nur in ihren unteren Hälften paretisch; an den M. deltoideus keine Veränderung. — Volumsverminderung wesentlich an den unteren Hälften der Oberschenkel, bei kaum merkbarem Unterschied von der Norm an den oberen Hälften derselben; Bewegungen der Oberschenkelmuskeln alle noch wohl möglich, aber erheblich matter. An den Oberschenkeln und Oberarmen fibrilläre Zuckungen. Muskulatur des Kopfes und Rumpfes normal. — Beträchtliche Kälte und Cyanose der Hände und Füße, sowie eine bei der Entblössung eintretende dunkelblaurothe marmorirte Färbung der Vorderarme, der Ober- und Unterschenkel; auch an der Vorderfläche des Thorax bei der Entblössung eine nicht geringe Zahl grösserer und kleinerer, rosarother, der Schamröthe vergleichbarer hyperämischer Flecke. Laryngoskopisch: Totale Bewegungslosigkeit des linken Stimmbandes ohne wesentliche Anomalie der Stimme. Beim Athmen und Intoniren zeigen das linke Stimmband, sowie der linke Giesskannenknorpel keine Spur von Bewegung, während dieselbe rechterseits sehr lebhaft erfolgt. Dabei erscheint die linke Giesskanne entschieden kleiner, die gleichseitige Hälfte der Commissura interarytaenoides dünner und schärfer, sowie alle Gebilde an der linken Hälfte des Interoitus laryngis von geringem Umfange, während an der vorderen Fläche des Schildknorpels am Halse keine Asymmetrie zu beobachten ist.

Die elektrische, faradische wie galvanische Erregbarkeit der atrophischen Muskeln geschwunden, der in Atrophie begriffenen am Oberschenkel und Oberarm herabgesetzt.

An den harpunirten Muskelstückchen fand sich: Im M. biceps (beginnende Atrophie) die meisten Muskelfasern normal; an vielen bei Erhaltung der Querstreifung eine Vermehrung der Muskelkerne; andere Muskelfasern von geringerer Breite bei guter Querstreifung. Nirgends wachstartige oder fettige Degeneration und parenchymatöse Trübung; im Perimysium intern. Wucherungsvorgänge. Makroskopisch sahen die harpunirten Stückchen normal aus. Bei verschiedentlich wiederholter Harpunirung desselben Muskels fehlt jede Erkrankung, „ein Beweis, dass in den früheren Stadien der Krankheit die Veränderung nicht den ganzen Muskel gleichzeitig und gleichmässig befällt. —

Im M. biceps und Vastus intern. femoris im Allgemeinen die gleichen Veränderungen; im M. rect. femoris ist die Erkrankung weiter vorgeschritten; das Muskelstückchen aus demselben ist makroskopisch röthlichgelb; mikroskopisch beträchtliche Volumsverminderung vieler Fasern mit höheren Graden von Kernwucherung sowie interstitielle Bindegewebshyperplasie; an vielen Stellen Fettzellen zwischen den Muskelfasern. Der M. gastrocnem. in reines Fettgewebe umgewandelt.

Ich glaube, die von Friedreich entworfene Krankengeschichte lässt an Klarheit und Genauigkeit nichts zu wünschen übrig und macht es über jeden Zweifel erhaben, dass diese Fälle zu unserer Krankheit gehören.\*)

Erkundigungen, die ich neuerdings über die Familie einzog, ergaben, dass die Schwester der beiden Kranken starb, ohne gelähmt gewesen zu sein; auch der Pat., von dem die letzte Krankengeschichte stammt, ist todt.

Ueber den Verlauf der Krankheit in dem letzten Falle finde ich nichts hinzuzufügen. Hervorheben will ich nur, dass das Volum der Waden im Verlauf der Krankheit wechselte in Folge von Einlagerung und späterer Resorption von Fett in den völlig atrophirten Muskel, dass ferner durch Retraction des Bindegewebes in den Waden auch nach völligem Schwund der Muskulatur der Klumpfuss noch hochgradiger wurde und gleichzeitig in leichte Spitzfussstellung überging, wiederum ein Beweis für das Vorkommen bindegewebiger Contracturen bei diesem Leiden. Die Atrophie der unteren Hälften der Oberschenkel- und gewisser Oberarmmuskeln hielt Friedreich für eine Andeutung dafür, dass „ein directes Uebergreifen und Aufsteigen des Erkrankungsprocesses von unten nach oben per continuitatem et contiguitatem der Theile“ statthabe. Sodann ist noch bemerkenswerth die Lähmung der rechtsseitigen Kehlkopfmuskeln mit Atrophie derselben selbst wie auch der Knorpel dieser Seite; Friedreich äusserte darüber die Meinung, dass dieselben den Veränderungen an den Extremitäten gleichzusetzen seien, worauf auch die vasomotorischen Störungen am Rumpf hinweisen.

Aus alledem geht wiederum hervor, dass die Krankheit sich über den ganzen Körper verbreiten kann.

Stellt man die beiden anatomischen Befunde nebeneinander, so fällt ihre Uebereinstimmung sofort auf. Virchow fand graue De-

---

\*) Wahrscheinlich gehört auch noch der Fall VII. Friedreich's hierher.

generation in den Hintersträngen, vorwiegend den Goll'schen Strängen des Rückenmarks, interstitielle Neuritis der peripheren Nerven mit ihr entsprechenden Muskelveränderungen; Friedreich wies nach eine chronische interstitielle Neuritis der motorischen Nerven, die von der Peripherie nach dem Centrum zu an Intensität abnahm, aber bis zu den Rückenmarkswurzeln reichte, geringere Erkrankung der hinteren Sacral- und Lumbalwurzeln, ferner graue Degeneration der Goll'schen Stränge; in den Muskeln einfache Atrophie der Fasern, parenchymatöse Trübung und Degeneration derselben, interstitielle Wucherungsvorgänge und Lipomatose. Bei Durchsicht der Beschreibung, die Friedreich über die feineren Structurveränderungen der Nerven und auch der Muskeln in seinen Fällen giebt, wird man anerkennen müssen, dass demselben die später mit dem Namen der periaxilen und praeuallerschen Neuritis belegten Nervenveränderungen nicht entgangen und nicht unbekannt waren.

Als ich auf der diesjährigen Neurologenversammlung in Freiburg über den Fall I. berichtete, waren mir die soeben beigebrachten Obductionsbefunde noch nicht bekannt. Doch war ich auch ohne sie schon zu dem Schlusse gekommen, dass wir aller Wahrscheinlichkeit nach eine ascendirende Degeneration der peripheren Nerven bei Gelegenheit einer Section vorfinden würden. Was mich damals schon dazu bewog eine multiple Nervendegeneration anzunehmen, ähnlich derjenigen, wie sie Gombault\*) experimentell durch Verfütterung von Blei an Meerschweinchen erzeugte, das waren ausser der Aehnlichkeit der klinischen Symptome z. B. Parese ohne deutliche Atrophie, welche in beiden Krankheitsprocessen hervortraten, vor allen Dingen die eigenthümlichen electricischen Veränderungen der Muskeln und zum Theil auch der Nerven, welche sich in fast allen Fällen wiederfanden, und die erhaltene, wenn auch etwas geschwächte Bewegungsfähigkeit in einer Reihe von Muskeln, die electricisch entweder gar nicht mehr erregbar waren oder mehr oder weniger deutlich das Bild der Ear. boten. Dieses Verhalten erinnerte mich an ähnliche und gleiche Befunde von Erb, Kast, Kahler und Pick, Fischer, E. Remak und Anderen, welche entweder an Kranken mit Bleiintoxication oder an solchen, die an Neuritis multiplex litten, erhoben waren. Besonders Blei, Quecksilber (Letulle) und Alkohol, also vorwiegend toxische Substanzen scheinen Veränderungen an den Nerven — ob primär oder secundär bleibe zunächst dahingestellt — hervorzurufen, die

---

\*) Gombault, Arch. de Neurolog. 1880. No. 1.

nach den Untersuchungen Gombault's und auch anderer Autoren zunächst zu Schwund des Nervenmarks, zu einer periaxilen, segmentären oder, wie Gombault sie später\*) nennt, zu einer praewaller'schen Nervendegeneration führen. Diese Art der Degeneration, welche übrigens auch bei spinalen Leiden vorkommt, pflegt keine schweren Motilitätsstörungen zu setzen; erst wenn es zu einer Continuitätstrennung des nackten Axencylinders kommt, entwickeln sich diejenigen functionellen und anatomischen Veränderungen, welche die ächte Waller'sche Degeneration im Gefolge hat. Durch den in einigen Fällen unseres Leidens geführten Nachweis schwerer electricischer Veränderungen in den Nerven bei gut erhaltener Fähigkeit Willensimpulse zu leiten, was aus der erhaltenen Motilität evident hervorging, war gleichzeitig der Beweis erbracht, dass für den überwiegendsten Theil der Nervenfasern die Bahn von der motorischen Rindenregion bis zu den Muskeln nirgends unterbrochen sein konnte und dass auch letztere in einem leistungsfähigen Zustande sich befanden; es mussten also wenigstens die specifischen Leiter der Willensimpulse, die Axencylinder und auch die Ganglienzellen im Rückenmark, erhalten und leistungsfähig sein, brauchten deshalb aber nicht normal zu sein. Dass die Nerven nicht auf den electricischen Reiz reagirten, liess sich in Uebereinstimmung mit der Erb'schen Hypothese dadurch erklären, dass zur Aufnahme und Uebertragung des electricischen Reizes auf den Axencylinder der Markmantel nöthig zu sein scheint, der bei der beschriebenen Degeneration allein zu Grunde gehen kann. Alles dies zusammengenommen wies darauf hin, dass eine Degeneration in den peripherischen, motorischen und sensiblen Nerven vorliegen müsse, ähnlich oder gleich derjenigen, wie bei toxischen Lähmungen. Zu einem ähnlichen Schlusse kam wahrscheinlich aus ähnlichen Ueberlegungen Schultze, welcher die grosse Rolle, die die Heredität bei der Krankheit spielt, noch nicht genügend kannte und entsprechend würdigen konnte. Er meinte, die Kinder einer Familie wüchsen unter gleich schädlichen Einflüssen auf und könnten deshalb auch gleichartig erkranken; „man könne sich sehr schwer vorstellen“, fügt Schultze hinzu, „dass ein zuerst normal functionirender Nerv lediglich durch abnorm verlaufende Wachsthumsvorgänge aus inneren Ursachen so degeneriren könnte, dass er völlig die Eigenschaften eines aus äusseren Ursachen degenerirenden bekomme“.

Die oben angeführten Sectionsbefunde ergaben eine chronische

---

\*) Gombault, Sur les lésions de la névrite alcoolique. — *Compt. rendus* 1886. p. 439.

interstitielle Neuritis in den motorischen Nerven mit ascendirendem Gang<sup>1</sup>, ähnliche Veränderungen in den sensiblen Nerven und aufsteigende Degeneration in den Hintersträngen des Rückenmarks als anatomisches Substrat für die klinischen Symptome. Sie bestätigten also die von mir gemachte Annahme vollauf. Ich drückte mich damals nur so aus, dass die Veränderungen in einer Degeneration multipler peripherer Nerven mit aufsteigendem Gang bestehen würden, und legte mehr Gewicht auf die degenerativen als auf die entzündlichen Processe in den Nerven. Aus diesem Grunde schlug ich vor, die Krankheit bis auf Weiteres mit dem Namen progressive neurotische Muskelatrophie zu belegen, anstatt der bis jetzt gewählten Benennungen: „eigenthümliche progressive atrophische Paralyse“ (Schultze), „forme particulière d'atrophie musculaire“ etc. (Charcot und Marie), „muscular atrophy of the peroneal type“ (Tooth), aus denen insgesamt über den Sitz und das Wesen des Krankheitsprocesses nichts Bestimmtes hervorgeht und welche nicht genügen zur Trennung von den anderen Arten der progressiven Muskelatrophie. Ich ziehe das Attribut neurotisch demjenigen neuritisch vor, weil ich der Ansicht bin, dass es sich thatsächlich mehr um eine neurotische Atrophie als um eine wahre Neuritis handelt. Der Ausdruck neuropathisch, den man im Gegensatz zu myelopathisch und myopathisch wählen möchte, ist nach der heutigen Gebrauchsweise des Wortes viel zu allgemein. Die Bezeichnung progressive neurotische Muskelatrophie soll in sich schliessen, dass die Muskelatrophie das hervorragendste Symptom des Leidens ist, dass dieselbe progressiv-chronisch verläuft und ferner, dass wir die Veränderungen in den peripheren Nerven zu suchen haben, soweit die Untersuchungen bis jetzt ergaben, und endlich, dass diese Veränderungen in den Nerven auf dem Wege der Degeneration und nicht durch active Entzündung zu Stande kommen. Es schiebt sich dann die Krankheit, als ein Mittelglied, das bis jetzt fehlte, aber auch als trennender Keil zwischen die spinalen Formen und die musculären Spielarten der progressiven Muskelatrophie ein.

Die obige Benennung des Leidens wählte ich im Anschluss und auf Grund der angeführten theoretischen Betrachtungen und der anatomischen Befunde, sowie auch des Mendel'schen Befundes bei einem Fall von Hemiatria facialis, vorwiegend vom realistischen Standpunkte aus, indem ich die in den Nerven nachgewiesenen Veränderungen als solide Basis nahm. Damit will ich aber keineswegs gesagt haben, dass das Leiden seine primäre Entstehung in einer Erkrankung



der peripheren Nerven habe, denn es spricht Vieles dafür, dass der Ausgangspunkt, der primäre Sitz in den Centralorganen zu suchen ist, und zwar in der grauen Substanz des Rückenmarks (und den Spinalganglien?).

Wegen der grossen Aehnlichkeit, welche zwischen der Bleilähmung und obiger Erkrankung bezüglich einer Reihe klinischer Symptome existirt, glaube ich die Bleilähmung bei der Besprechung dieser Frage nicht übergehen zu dürfen, trotzdem ich wohl weiss, dass sich die Autoren in ihrer Meinung über den Ausgangspunkt des Leidens von den Nerven oder von der grauen Substanz des Rückenmarks aus in zwei Lager theilen. Bei genauer Durchsicht einer grösseren Reihe von Obductionsbefunden dieser Affection fiel mir auf, dass die grauen Vordersäulen doch eigentlich häufiger erkrankt gefunden wurden, als ich nach den letztjährigen Publicationen den Eindruck hatte. So fand Gombault bei seinen experimentellen Untersuchungen neben der segmentären periaxilen Neuritis zwei Mal nur die graue Substanz des Rückenmarks ergriffen und zwar der Ganglienzellen derselben, ohne dass Entzündungserscheinungen da waren. Er erwähnt, dass Vulpian viel tief greifendere Veränderungen in den Vordersäulen nachgewiesen habe. Oppenheim constatirte eine ausgesprochene Poliomyelitis anterior und hält sie für seinen Fall mit Recht für das Primäre; er spricht sich dabei in enger Anlehnung an die Erb'sche Hypothese dahin aus, „dass es sehr wahrscheinlich sei, dass die Functionen der Ganglienzellen der Vorderhörner, bevor sich materielle Veränderungen unseren Augen bemerkbar machen, gestört werden“. Dazu kommt noch ein Fall von v. Monakow und von Zunker. Ersterer Autor erklärt sich für centralen Ursprung des Leidens, letzterer für peripheren Ursprung desselben, trotzdem er evidente Veränderungen an den Ganglienzellen der grauen Vorderhörner nachwies. Ihnen gegenüber stehen wieder Fälle mit Veränderungen, die nur die peripheren Nerven betreffen (s. bei Schultze: Ueber Bleilähmung). Jedenfalls müssen obige Befunde bei Bleilähmung den Verdacht erwecken, dass doch im Rückenmark der eigentliche Sitz der Affection sein kann. Vielleicht bringen weitere zur Obduction kommende Fälle Klarheit, möglich auch, dass die Entscheidung sich noch längere Zeit hinzieht, bis durch feinere Untersuchungsmethoden vielleicht auch moleculare Veränderungen nachgewiesen werden können oder die Befunde unzweideutig für den Sitz in den peripheren Nerven sprechen oder dafür, dass beide Apparate aus gleicher Ursache isolirt und unabhängig von einander erkranken in den verschiedenen, klinisch gleichartigen Fällen.

Sehen wir zu, ob die Entwicklungsgeschichte des Ner-

vensystems uns einen Anhalt giebt, der sich dazu verwerthen lässt, den peripheren oder den spinalen Sitz für unsere Krankheit wahrscheinlicher zu machen. Es scheint von den Anatomen und Embryologen fast durchweg angenommen zu werden, dass die Fasern der peripheren Nerven von den Ganglienzellen des Rückenmarks aus wachsen. Kölliker\*) sagt: Die Stämme der sensiblen und motorischen Nerven treten ohne Ausnahme in erster Linie als Bündel paralleler Fäserchen auf, zwischen denen keine Kerne und keine Zellen sich befinden. Sie kommen nie ohne Verbindung mit dem (Rücken-) Mark zur Beobachtung, sie wachsen aus den Zellen der grauen Substanz des Marks hervor und wuchern ununterbrochen in die Peripherie, während die kernhaltigen Scheiden einer Umhüllung der Axencylinder mit peripherischen Zellen ihren Ursprung verdanken; die Schwannsche Scheide ist eine dem Axencylinder ursprünglich fremde Bildung dabei wird ihre Wichtigkeit für die Bildung des Nervenmarkes anerkannt. His\*\*) drückt sich folgendermaassen aus: „ich halte es für eine unanfechtbare Thatsache, dass die peripherischen Nerven bei ihrem ersten Auftreten in Form feiner kernloser Fasern erscheinen, wie sie schon Remak beobachtet hat;“ an einer anderen Stelle heisst es: „Die ersten peripherischen Nervenfasern sind motorische Wurzelfasern, dieselben treten als Fortsätze von Zellen der ventralen Markhälfte auf“.

Sehr beachtenswerth sind die mehr die Markbildung der Nervenfasern angehenden Mittheilungen von Vignal\*\*\*). Derselbe fand Nervenfasern ausser bei Thieren auch beim Menschen bis zur Geburt marklos. In den peripheren Theilen der Nerven fand er ferner die marklosen Fasern viel reichlicher als in den dem Centralorgan näher gelegenen. Da diese Differenz sich während der ganzen Entwicklung bis nach der Geburt so verhält, kann man nach Vignal sagen, dass die Entwicklung der Nervenfasern in den dem Centrum näher gelegenen Nervenabschnitten weiter vorge-schritten ist als in der Peripherie, und dass der Grad der Entwicklung proportional ist der Nachbarschaft der Wurzeln.

---

\*) Kölliker, Entwicklungsgeschichte. II. Aufl. S. 601.

\*\*) His, Ueber das Verhalten der weissen Substanz und der Wurzelfasern am Rückenmark menschlicher Embryonen. Archiv für Anatomie. 1883. pag. 163.

\*\*\*) Vignal, Mémoire sur le développement des tubes nerveux chez les embryons des mammifères. — Arch. de physiol. 1883. p. 513 und 536.

Auf diesen unfertigen Bau der Nervenfasern haben Soltmann und nach ihm Westphal die von der Norm abweichenden elektrischen Erregbarkeitsverhältnisse der Nerven und Muskeln Neugeborener zurückgeführt. Beide Autoren hatten nämlich übereinstimmend gefunden, dass zur Erregung der Nerven und Muskeln Neugeborener viel stärkere faradische und constante Ströme nöthig sind als bei Erwachsenen, und dass die Zuckungen langsamer und träger, schleppender und kriechender sind, als bei Erwachsenen, dass endlich die Erregbarkeit in den ersten Lebenswochen zunimmt. Die Aehnlichkeit, welche die elektrische Reaction der Nerven und Muskeln Neugeborener mit derjenigen nicht völlig degenerirter, sondern in Degeneration begriffener, in die Erkrankung erst hereingezogener Nerv-Muskelgebiete bei unserer Krankheit hat, erscheint mir sehr gross.

Vignal sagt: Der Grad der Entwicklung der Nervenfasern ist der Nachbarschaft der Wurzeln proportional. Für unsere Krankheit können wir den Satz aufstellen: der Grad der Erkrankung ist der Nachbarschaft der Wurzeln umgekehrt proportional oder, was dasselbe sagt, die Degeneration der Nervenfasern geht bei diesem Leiden in umgekehrter Richtung wie ihre Bildung und Entwicklung vor sich. Auch die anatomische Structur der Nerven ist, ehe es schliesslich zur Continuitätstrennung kommt, zur Zeit der Entwicklung und der Degeneration ein ähnlicher.

Da nun, wie die embryologischen Untersuchungen ergeben, das Nervenmark in der Peripherie vor dem Erscheinen der Fibrille noch nicht vorhanden ist und die Nervenfibrille auf ihrem Wege nach der Peripherie fertig empfängt, sondern erst entsteht, nachdem die ursprünglich marklose Nervenfaser schon eine Zeit lang an Ort und Stelle verweilt hat, so sieht das doch ganz so aus, als ob zur Bildung der Markhülle ein Reiz von der Nervenfibrille her nöthig sei. Dieser formative Reiz wird aber wohl nur insoweit von der Nervenfibrille an sich ausgehen, als dieselbe ihn von ihrem Mutterboden, von der Ganglienzelle aus empfängt. Die primäre Ursache zur Bildung des Nervenmarks muss, vorausgesetzt, dass die oben angeführten embryologischen Untersuchungen richtig sind, dann doch immer wieder in der Ganglienzelle liegen. Sind wir so gezwungen, aus der Ganglienzelle nicht allein die Nervenfibrille hervorgehen zu lassen, sondern ihr auch zuzuschreiben, dass sie den Anstoss zur Bildung des Nervenmarks giebt, so glaube ich auch annehmen zu dürfen, dass ihr unter normalen Verhältnissen die Kraft innewohnt, dieselben zu erhalten und eventuell bei Verlust z. B. Nervendurchschneidung auch wieder neuzubilden, wie diese Gebilde ja auch thatsächlich nach

völliger Degeneration häufig genug wieder neugebildet werden. Daher dürfte es denn auch kommen, dass Verletzungen und Entzündungen der peripheren Nerven eine verhältnissmässig viel günstigere Prognose geben, als die gleichen Alterationen, falls sie das Centralorgan, die Ganglienzelle, treffen, denn die letztere ist wohl im Stande einen Nerven wieder zu formiren, wenn er zu Grunde gegangen ist, während das Umgekehrte, wenn die Ganglienzelle allein- oder mit erkrankt und untergegangen ist, nicht vorkommt.

Nehmen wir an, die Ganglienzelle im grauen Vorderhorn sei erkrankt, was geschieht dann? Geht sie rasch zu Grunde, z. B. in Folge eines Traumas, so degenerirt die Nervenfasern und zwar muss, ebenso wie nach einer Nervendurchschneidung der peripher gelegene Abschnitt degeneriren. Dieser thut es nach Ranvier und Anderen immer zuerst in der Peripherie und der Degenerationsprocess schreitet gegen die Schnittfläche hin fort. Es muss sich dementsprechend der Vorgang auch bei einer Zerstörung der Ganglienzelle abspielen, da das ja einem an das centralste Ende der peripheren Nervenfasern gelegten Schnitt entspricht. Nur wird wegen des acuten Functionsausfalles der Ganglienzelle der ganze periphere Nerv rasch zu Grunde gehen und es wird deshalb schwierig werden den aufsteigenden Charakter der Degeneration klar zu erkennen. — Gesetzt nun, die Ganglienzelle verliert allmählig die ihr zur Erhaltung der Nervenfasern, des Axencylinders und des Nervenmarks innewohnende Kraft, so liegt nichts näher als anzunehmen, dass die Degeneration in umgekehrter Richtung abläuft, wie seiner Zeit die Bildung der Nervenfasern, dass zuerst in der äussersten Peripherie derselben das Nervenmark zerfällt und schwindet, dann erst die Nervenfibrille, und dass die Degeneration eine ascendirende, centripetale ist. Dass die Ganglienzelle dann nicht bloss vorgefunden werden kann, sondern auch gar keine besonders auffallenden Formveränderungen aufzuweisen braucht, liegt auf der Hand; selbstverständlich kann und wird auch sie schliesslich bei fortbestehender Schädlichkeit oder aus inneren, in unserer Krankheit z. B. hereditären Ursachen ihre Form ändern oder ganz schwinden. — Zwischen diesen beiden Extremen, raschem Untergang der Ganglienzelle und allmähligem Dahinsiechen, kann man sich die verschiedensten Uebergänge vorstellen. Und vielleicht lassen sich von diesem Gesichtspunkte aus manche auffallende neuere Obductionsbefunde erklären, auf welche einzugehen hier nicht der Platz ist. ~

Zu berücksichtigen ist ferner noch, dass bei vorliegender Krankheit recht häufig nur die untere Hälfte der Muskelbäuche erkrankt gefunden wurde. Das spricht eigentlich auch nicht gerade sehr für

rein peripheren Ursprung des Leidens; dagegen leuchtet diese Art der Atrophie eher ein, wenn man sich den Muskel von zwei Nervenbündeln innerviert oder aus zwei oder mehr Schwalbe'schen „primären Muskeln“ bestehend denkt. Das am meisten peripher gehende Faserbündel und mit ihm der zugehörige Muskelabschnitt werden zuerst degenerieren, wenn der Krankheitsprocess nach dem oben angegebenen Modus abläuft. Selbstverständlich wird dieser Verlauf nicht mathematisch genau eingehalten werden.

Schwer scheint mir für die centrale Natur des Leidens noch in's Gewicht zu fallen die Heredität desselben, ferner, dass die Krankheit an irgend einem Körperabschnitt Stillstand machen kann für Jahre und Jahrzehnte und dann in genau der gleichen Weise ohne bekannte Ursache wieder fortschreitet. Das thut meines Wissens eine gewöhnliche Neuritis nicht nach so langer Zeit. Die von mehreren Autoren beobachteten Syndactylien der Zehen weisen auch darauf hin, dass Entwicklungsanomalien mit im Spiele sind, ähnlich wie wir sie auch für die Friedreich'sche Krankheit, der hereditären combinirten Systemerkrankung des Rückenmarks, anzunehmen gezwungen sind. Solchen Affectionen einen degenerativen neurotischen Process als Grundlage zu geben, sagt meiner Auffassung ebenfalls mehr zu, als eine lebenslängliche Entzündung eines Abschnitts des Nervensystems dafür anzunehmen.

Jedenfalls ist so viel sicher, dass nach Erkrankung peripherer Nerven aussehende Krankheitsbilder aus inneren Ursachen entstehen können.

Nach alle dem halte ich es für nicht allein möglich, sondern sogar für wahrscheinlich, dass die beschriebene Krankheit ihren primären Sitz im Rückenmark, und zwar in den ganglionären Apparaten desselben hat. Aber auch für den Fall, dass sich diese Annahme bestätigen sollte, könnte der Name progressive neurotische Muskelatrophie beibehalten werden als Ausdruck für den zu Grunde liegenden Krankheitsprocess.

Ueber Ausgang und Dauer der Krankheit ist nur wenig zu sagen. Sie kann Jahre und Jahrzehnte Stillstand machen, nachdem die Atrophie bis zu den Knien oder Ellenbogen angelangt ist, um sodann ohne bekannte Ursache weiterzuschreiten. Die Kranken können alt werden damit, 70 und mehr Jahre, je nachdem das Leiden früher oder später beginnt. Ob es bei jugendlichen Individuen rascher verläuft oder weniger rasch als bei älteren, geht aus den bis jetzt vorliegenden Beobachtungen nicht hervor; eine besondere Differenz scheint in dieser Beziehung nicht zu bestehen. Ob durch Ueber-

greifen des Krankheitsprocesses auf die bulbären Nervengebiete der Tod direct herbeigeführt werden kann, oder ob eine intercurrente Krankheit dem Leben vorher ein Ende setzt, bleibt noch festzustellen. Dass die bulbären Nerven nicht verschont werden, ist oben erwähnt. Möglich auch, dass für immer Stillstand eintritt, wenn die Opfer zu hilflosen Krüppeln geworden sind.

Die Prognose ist dementsprechend quoad vitam dubia, quoad sanationem pessima. Das hat das Leiden mit anderen hereditären Krankheiten (Friedreich'sche Ataxie, Chorea hereditaria) ebenfalls gemein.

Die Therapie war bis jetzt machtlos. Klumpfussoperationen u. s. w. werden nur vorübergehend den Kranken etwas nützen können; Gyps- und Wasserglasverbände zur Correctur dieser Gelenkverbildungen scheinen mir bei dem Charakter des Leidens geradezu contraindicirt zu sein, da sie die Atrophie nur beschleunigen werden.

Heidelberg, den 8. December 1888.

---