

XVII.

Ueber successives Auftreten diffuser Muskelerkrankungen bei Geschwistern.

Von Dr. Albert Eulenburg in Berlin.

Bei Mittheilung der folgenden, leider nur sehr fragmentarischen Beobachtungen bezwecke ich wesentlich einen Hinweis auf eine ebenso seltene als räthselhafte Affection des Bewegungsapparates, welche ich — bei dem gänzlichen Mangel pathogenischer und pathologisch-anatomischer Anknüpfungspunkte — einstweilen nur als chronische aufsteigende Muskelatrophie auf (wahrscheinlich) constitutionell-pathologischer Grundlage bezeichne. — Meine Beobachtungen, zu denen ich die Gelegenheit der Güte des Herrn Geheimrath Bardeleben verdanke, beziehen sich auf drei Mitglieder einer und derselben Familie, auf drei Schwestern, von welchen die älteste zur Zeit 16, die folgende 12, die jüngste etwas über 9 Jahre alt ist. Ihr Leiden ist ein gemeinschaftliches, durchaus identisches, und besteht kurz gesagt darin, dass sich bei jeder von ihnen genau in derselben Lebensperiode, nemlich im 8. Lebensjahre eine von den Unterextremitäten beginnende und allmählich auf den Oberkörper übergreifende, progressive Atrophie der Muskeln, mit den schwersten Bewegungsstörungen und Deformationen, entwickelt. Die drei Mädchen sind die einzigen Kinder von Eltern, bei welchen sich keine Quelle einer hereditären Belastung mit Sicherheit nachweisen lässt. Der Vater, der Stellmacher war, soll an einem Lungenleiden gestorben sein; die Mutter lebt noch und zeigt keinerlei neuropathische Anomalien; auch von Seiten entfernterer Ascendenten ist nichts Aehnliches zu constatiren. Die Mädchen waren ihrerseits alle drei bis zum 8. Jahre völlig gesund, blühend, haben überhaupt keine anderweitigen Erkrankungen durchgemacht. Im 8. Jahre fingen sie an, über Schwäche in den Beinen, im Rückgrat und später in den Händen zu klagen; der Gang wurde zunehmend unsicherer, und der Ge-

brauch der Arme allmählich beeinträchtigt; dabei war eine beständige Kälte in den Unterschenkeln und Vorderarmen vorhanden. — Von dieser gemeinschaftlichen Basis aus hat sich nun bei allen Dreien der Prozess weiter entwickelt; und da sie um je 3—4 Jahre im Alter differiren, so gewähren sie zusammengestellt eine sehr instructive Intensitäts- und Extensitätsscala der Functionsstörungen in den aufeinanderfolgenden Stadien des Krankheitsverlaufes.

Allgemeines Bild. Das älteste, jetzt 16jährige Mädchen (Emilie), welches ich leider nicht selbst zu untersuchen im Stande war, kann schon seit 6 Jahren nur noch von einem Orte zum anderen getragen werden; sie hat auch den freien Gebrauch der oberen Extremitäten fast ganz verloren, und vermag nur bei aufgestütztem Ellbogen mit Vorderarm und Hand noch beschränkte Bewegungen auszuführen. — Auch die zweite, 12jährige Schwester (Bertha) wird seit 1½ Jahren nur noch getragen; dagegen kann sie in horizontaler Rückenlage noch einzelne Bewegungen der unteren Extremitäten vornehmen, und die oberen Extremitäten sind noch ziemlich beweglich (vgl. unten). Ober- und Unterschenkel erscheinen beiderseits in hohem Grade atrophisch, und zeigen die bei allgemeiner Atrophie gewöhnlichen Deformitäten, nemlich Varoequinus-Stellung der Füße, Flexion in Knie- und Hüftgelenken; ausserdem ist eine erhebliche Scoliose der Wirbelsäule vorhanden; an den Armen sind besonders Deltoides, Triceps und die Extensoren des Vorderarms an der Abmagerung betheiligt. — Das dritte, 9jährige Mädchen (Marie) geht noch, und zwar mit watschelndem Gang, ähnlich wie bei Luxatio coxae congenita, indem sie bei jedem Schritte mit Hilfe der Glutaei rotirende Bewegungen der entsprechenden Beckenhälfte von hinten nach vorn ausführt. Die Abmagerung betrifft an den unteren Extremitäten vorzugsweise den Quadriceps und die Musculatur an der vorderen äusseren Seite des Unterschenkels; dagegen sind die Wadenmuskeln auffallend voluminös — wahrscheinlich in Folge compensirender Hypertrophie, da sie beim Stehen die fehlende Action der Extensores cruris grossentheils ersetzen und die Geradestreckung der Beine im Kniegelenk vicariirend vermitteln. Die Wirbelsäule zeigt eine hochgradige Lordose des Lumbalsegments, hervorgerufen durch das Bestreben, bei mangelnder Energie der Ileopsoae den Schwerpunkt des Rumpfes über der Beckenaxe zu balanciren. An den oberen Extremitäten ist erst eine sehr geringe Functionsstörung und beginnende Abmagerung, namentlich am Deltoides und Triceps, zu constatiren. (Ueber die Ergebnisse der electrischen Exploration, vgl. unten.)

Die cutane Sensibilität (sowohl Gemeingefühl, als Tastsinn) ist nirgends vermindert. — (Beiläufig constatirte ich bei dem zweiten Mädchen an der Haut des Fussrückens eine Erscheinung, von der Brown-Séguard behauptet, dass sie nur bei Krankheitsprozessen an der Schädelbasis vorkomme, auf die aber kaum irgend welches Gewicht zu legen ist: nemlich eine Art von circumscripiter Hyperästhesie des Raumsinns, so dass bei Circelprüfungen innerhalb einer gewissen Zone deutlich drei Spitzen statt zweier gefühlt wurden.) — Die sensuellen und psychischen Functionen sind in jeder Hinsicht durchaus unverändert.

Detallirter Befund¹⁾. Der Umfang der atrophischen Glieder betrug bei der zweiten Schwester (Bertha):

um die Mitte des rechten Oberarms	14 $\frac{1}{2}$ Cm.
linken -	15 -
rechten Vorderarms	14 -
linken -	14 $\frac{1}{2}$ -
rechten Oberschenkels	28 -
linken -	28 $\frac{1}{2}$ -
rechten Unterschenkels	24 $\frac{1}{2}$ -
linken -	24 -

Die Abnahme der willkürlichen Motilität war, gleich der Atrophie, in den verschiedenen Muskeln und Muskelgruppen eine sehr ungleichmässige. Elevation des Arms gelang auf der rechten Seite nur bis zur Horizontalen, links etwas darüber hinaus; Extension im Ellbogengelenk rechts sehr erschwert und nur bei gleichzeitiger Abduction des Arms möglich; Pronation und Supination des Vorderarms, sowie Bewegungen der Hand beiderseits ziemlich gut ausführbar. Die Beine stehen in den Kniegelenken in stumpfwinkliger Flexion; Erhebungen der Beine können in horizontaler Rückenlage der Patientin fast gar nicht vorgenommen werden, Flexion des Oberschenkels gegen das Becken sowie Ab- und Adduction des Oberschenkels sind dagegen beiderseits (besonders rechts) noch gestattet; die Flexion im Kniegelenk ist frei, stärkere Extension dagegen unmöglich. Bewegungen in den Fussgelenken (Plantar- und Dorsalflexion, Pronation und Supination) sind beiderseits nur in geringem Grade ausführbar. (Bemerkenswerth ist, dass sowohl hinsichtlich der Atrophie als der Functionsstörung sich die rechte obere und linke untere Extremität in prävalirender Weise afficirt zeigten.)

Die Deviation der Wirbelsäule bestand in Scoliosis dextro-convexa im unteren Dorsaltheil, sinistro-convexa im Lumbaltheil.

Die electriche Exploration ergab zunächst für den faradischen Strom starke, aber sehr ungleichmässige Herabsetzung der Erregbarkeit in den theilgenommenen Nervenstämmen und Muskeln. An der oberen Extremität zeigten sich N. axillaris, M. deltoideus und triceps auch bei stärksten inducirten Strömen auf der rechten Seite reactionslos, links nur schwach reagirend, während die grossen Nervenstämmen des Vorderarms (Radialis, Medianus, Ulnaris), sowie unter den Muskeln namentlich der Extensorengruppe beiderseits relativ gute Reaction erkennen liessen. An der unteren Extremität liessen die Mm. peronei beiderseits keine Spur electromusculärer Contractilität wahrnehmen; bei indirecter Reizung (vom Stamme des N. peroneus aus) contrahiren sich nur die Extensores digitorum und der M. tibialis anticus. Im N. tibialis und den von ihm versorgten Muskeln war die Verminderung der faradischen Reizbarkeit minder auffällig als im Gebiete des Peroneus.

¹⁾ Soweit derselbe bei nur zweimaliger Untersuchung aufgenommen werden konnte. Ich sah die Patientinnen nebst ihrer Mutter im Frühjahr 1870 in Berlin, von wo dieselben sehr bald wieder in ihre Heimath, nach dem kleinen Städtchen A., zurückkehrten. Eine später von mir an den dortigen Arzt gerichtete Anfrage blieb unerwidert. — Eine Excision von Muskelstücken konnte leider während des kurzen berliner Aufenthaltes nicht ausgeführt werden.

Mit diesem Verhalten waren auch die Befunde bei Prüfung mittelst des constanten Stromes durchaus übereinstimmend. Im rechten M. deltoideus zeigten sich selbst bei Anwendung sehr starker Ströme (40 S. El.) keine Schliessungs- und Öffnungszuckungen, weder mit Kathode noch mit Anode. (Die Prüfung geschah, indem die differente Electrode auf der Eintrittsstelle des N. axillaris in den Muskel — die indifferente auf dem Sternum localisirt wurde). Dagegen zeigten sich im linken Deltoideus noch Schliessungszuckungen bei einer Elementenzahl von 40—30, und zwar waren die Zuckungen abnormerweise bei Anodenschliessung stärker als bei Kathodenschliessung — während Öffnungszuckungen weder bei Anoden- noch bei Kathoden-Öffnung beobachtet wurden. Im N. peronaeus liessen sich bei 40—50 Elementen überhaupt weder Schliessungs- noch Öffnungszuckungen auslösen — während dagegen der N. tibialis auf die verschiedenen Reizmomente zwar sehr herabgesetzte, aber qualitativ normale Reaction zeigte.

Bei der dritten Schwester waren Abmagerung und Functionsstörungen, wie schon oben erwähnt wurde, bedeutend geringer; an den unteren Extremitäten konnten in horizontaler Rückenlage alle Einzelbewegungen noch mit ziemlicher Kraft ausgeführt werden. Dem entsprechend zeigte sich auch die faradische Reizbarkeit in den Nervenstämmen und Muskeln überall noch vorhanden, wenngleich mehr oder minder erheblich vermindert. Ebenso war die Erregbarkeit für den constanten Strom noch nirgends erloschen — zeigte jedoch an den besonders afficirten Nervenstämmen (Axillaris, Peronaeus) jene charakteristische Abnormität, dass die Reaction im Allgemeinen für Kathodenschliessung vermindert, für Anodenschliessung dagegen verhältnissmässig erhöht war. [Die differente Electrode hier wieder auf dem Nervenstamme, die indifferente auf dem Sternum.] So zeigten sich im linken M. deltoideus (N. axillaris) bei 30 El. schwache ASz, keine KaSz; im rechten M. deltoideus war bei gleicher Elementenzahl ASz stärker als KaSz: hier traten gleichzeitig auch Zuckungen bei Anodenöffnung (AOz — nicht KaOz) auf, während links Öffnungszuckungen ausblieben. Im N. peronaeus traten bei 40—30 El. Schliessungszuckungen an beiden Electroden, und zwar stärker bei AS als bei KaS, auf, wogegen Öffnungszuckungen auch hier vollständig fehlten. — Im Ganzen lässt sich nach diesen Befunden sagen, dass bei beiden Schwestern die vorhandenen Störungen der faradischen und galvanischen Reizbarkeit nicht nur zu einander in proportionalem Verhältnisse standen, sondern auch dem Grade der Ernährungs- und Functionsstörung in den einzelnen Nervengebieten und Muskeln vollständig entsprachen.

Wenn man versucht, sich das hier vorliegende und in kurzen Zügen vergegenwärtigte Krankheitsbild in seinem inneren Zusammenhange zu deuten, so wird die Aufmerksamkeit unwillkürlich immer wieder durch die frappante Thatsache des successiven Auftretens der Krankheit bei drei Familiengliedern, drei Schwestern, in einem und demselben Lebensalter, angeregt und gefesselt. Ich kenne in dieser Beziehung aus der Literatur nur zwei Fälle, die mit den obigen in gewisser Beziehung,

nach einzelnen Seiten hin, in Parallelismus gesetzt werden könnten, und auf die ich daher kurz recurrirte.

Der erste derselben (mitgetheilt von Meryon, *Gaz. des hôp.* 1854. No. 127) bezieht sich auf eine, bei vier Brüdern einer Familie aufgetretene Erkrankung des Muskelapparates. Der älteste dieser Brüder war bis zum vierten Jahre gesund und wurde dann von einer, immer mehr zunehmenden Schwäche in den unteren Extremitäten befallen. Im Alter von 11 Jahren konnte er nicht mehr stehen und gehen; die Sensibilität blieb ungestört. Allmählich verbreitete sich die Schwäche auch auf die übrigen willkürlichen Muskeln, bis endlich im 16. Lebensjahre, unter den Erscheinungen eines einfachen Fiebers, der Tod eintrat. Die Obduction ergab ausser hochgradiger fettiger Entartung sämtlicher willkürlichen Muskeln keinen weiteren Anhaltspunkt hinsichtlich der Entstehung der Krankheit. Rückenmark und die davon ausgehenden Nerven wurden (die letzteren bis in ihre feinsten Muskelverzweigungen hinein) makroskopisch und mikroskopisch mit grosser Genauigkeit untersucht, ohne dass sich die geringste Abweichung von der Norm herausstellte. Die beiden Obducenten (Meryon und Tatum) sprachen sich deshalb bestimmt dahin aus, dass es sich nicht um eine Krankheit des Nervensystems, sondern um ein primäres Muskelleiden gehandelt habe. — Was nun die Geschwister betrifft, so erlag ein um 4 Jahre jüngerer Bruder demselben Leiden in fast gleichem Alter. Ein dritter Bruder, welcher während der ersten Lebensjahre gesund erschien, wurde gegen das 5. Jahr hin von analogen Zufällen ergriffen, befand sich aber (zur Zeit der Mittheilung) in einer minder ungünstigen Lage. Der vierte Knabe zeigte eine bemerkenswerthe und Besorgniss erregende Geschwulst der Unterextremitäten. Die 6 Schwestern dieses Kranken waren frei von analogen Beschwerden.

Der zweite, hier anzuführende Fall ist von meinem Vater in einer Abhandlung über progressive Muskelatrophie (*Deutsche Klinik* 1856.) mitgetheilt worden, und habe ich die betreffenden Kranken selbst wiederholt gesehen. Es waren zwei Grafen H—., Zwillingsbrüder, welche bis zu ihrem 18. Lebensjahre, mit Ausnahme der gewöhnlichen Kinderkrankheiten, vollkommen gesund waren. Die Masern überstanden sie beide gleichzeitig 1845, im Alter von 16 Jahren, ohne alle Nachkrankheiten¹⁾. Zwei Jahre später, 1847, bemerkten sie beide ohne äussere Veranlassung zu derselben Zeit eine belästigende Schwäche in den Beinen, welche sie u. A. nöthigte, den Schwimmunterricht auszusetzen, weil sie mit ihren Genossen nicht gleiche Fortschritte machten. Bald machte sich auch eine Abmagerung in den Unterschenkeln bemerkbar. Die Functionsstörung war jedoch längere Zeit eine ziemlich geringe, so dass erst 1851, fast 4 Jahre nach dem Auftreten des Leidens,

¹⁾ Herr Sanitätsrath Dr. M. Meyer gibt in seinem Werke: „Die Electricität in ihrer Anwendung auf practische Medicin“ (3. Auflage, 1868, S. 210) eine kurze Darstellung dieses Falles, worin er denselben als eine im Gefolge des Masernprozesses aufgetretene Lähmung bezeichnet. Ich kann dem gegenüber bestimmt hervorheben, dass nach genauer Erhebung der Anamnese sich keinerlei Zusammenhang der Muskelaffectio mit den um 2 Jahre vorausgegangenen Masern herausstellte, — und dass die Kranken z. B., als sie 1847 den Schwimmunterricht begannen, noch vollkommen gesund waren.

bezügliche Heilversuche angestellt wurden. In diesem Jahre wurde auf Anrathen von Blasius längere Zeit die Douche gegen den Rücken angewandt; später Soolbäder in Wittekind, reizende Fussbäder u. dgl. — endlich auf Empfehlung von Romberg Electricität und Gymnastik. — Bei der Untersuchung im Mai 1854 zeigten sich die Unterschenkel ausserordentlich atrophirt; die Circumferenz betrug, 4 Zoll unter dem unteren Patellarrande, bei dem Erstgeborenen $10\frac{1}{4}$; bei dem Anderen 10 Zoll. Die Wade war abgeplattet, wie bei einem *Pes varus*. Die *Mm. gastrocnemii*, *soleus*, *flexores digitorum*, *interossei*, *lumbricales*, *abductor hallucis* und *digiti minimi*, sowie die *peronaei* gehorchten nicht dem Willensimpulse, — wogegen die *extensores digitorum*, *tibialis ant.* und *post.* ungestört fungirten. Die Kranken berührten beim Gehen nur mit dem äusseren Fussrande den Boden; die Unterschenkel wurden (wie ein Paar am Knie befestigte Stelzfüsse) mittelst der Hüft- und Oberschenkelmuskulatur vorwärts geschleudert: die dabei thätigen Muskeln, namentlich die *Extensores cruris* sowie auch die *Glutaei*, befanden sich daher in einem Zustande compensirender Hypertrophie. Die electromusculäre (faradische) Contractilität war vermindert, aber nicht erloschen. Das Tastgefühl war unverändert, die Temperatur in den atrophischen Gliedern etwas vermindert. Unter sechsmonatlicher faradischer und gymnastischer Behandlung begann die Ernährung, die electricische und willkürliche Contractilität der atrophisirten Muskeln zuzunehmen — jedoch in zu geringem Grade, als dass daraus Hoffnung auf eine völlige Herstellung hätte geschöpft werden können.

Wenn wir diese beiden Beobachtungen mit den meinigen vergleichen, so erscheint die Meryon'sche der letzteren verwandter, insofern es sich nicht nur ebenfalls um eine chronische, progressive, zu den schwersten Functionsstörungen führende Erkrankung des willkürlichen Muskelapparates — sondern auch um successives Auftreten derselben bei einer Reihe von Familienmitgliedern (3, oder vielleicht selbst 4 Brüdern) handelt, und der Beginn des Leidens bei allen Patienten in dasselbe Alter (5. Lebensjahr) zu fallen scheint. Dagegen müssen als wesentlich abweichend hervorgehoben werden: einmal die Diffusion des Processes, der allmählich die sämtlichen willkürlichen Muskeln afficirt haben soll, während in meinem Falle überall einzelne Muskeln und Muskelgruppen vorwiegend oder ausschliesslich betheiligt waren, andere benachbarte dagegen eine anscheinend vollkommene Integrität oder selbst vicarirende Hypertrophie zeigten; sodann der lethale Verlauf, zu dessen Befürchtung in meinem Falle wenigstens bisher keinerlei Symptome Veranlassung gaben. — Die zweite, von meinem Vater mitgetheilte Beobachtung scheint zunächst schon durch das nicht successive, sondern gleichzeitige Auftreten des Leidens bei den befallenen Patienten von der meinigen genügend unterschieden, — insofern aus der Gleichzeitig-

keit der Entstehung auf eine, bei beiden Individuen einwirkende specielle Noxa (oder Gelegenheitsursache) geschlossen werden könnte. Indessen ist auf diesen Umstand nur wenig Gewicht zu legen, da es sich um zwei im gleichen Lebensalter stehende und einer gleichen constitutionellen Prädisposition unterworfenen Individuen (Zwillinge) handelt. Mehr zu betonen ist einmal die überaus langsame Entwicklung der Functions- und Ernährungsstörung; sodann das andauernde Beschränktbleiben derselben auf die Musculatur beider Unterschenkel, bei völliger Integrität, ja sogar bei vicarirender Hypertrophie der Oberschenkelmuskeln und mangelnder Betheiligung von Rumpf und Oberextremitäten. Ferner fällt der Ausbruch des Leidens in ein weit höheres Lebensalter. Uebereinstimmend mit meiner Beobachtung ist dagegen der Mangel jeglicher Sensibilitätsstörung, und überhaupt die im Uebrigen völlig intacte Gesundheit der afficirten Personen. (Dem Vernehmen nach erfreut sich das in Rede stehende Zwillingspaar auch gegenwärtig — abgesehen von dem stationär gebliebenen Muskelleiden — einer robusten Gesundheit).

Anhangsweise erwähne ich hier, dass mir durch Mittheilung von befreundeter Seite, noch ein Fall bekannt ist, welcher dem meinigen angereicht zu werden verdient. Von 5 Geschwistern aus hochstehender Familie (Grafen L.) wurden 4, nemlich 2 Brüder und 2 Schwestern, sämmtlich vor dem 20. Lebensjahre, von einem mit beträchtlicher Gehstörung und Abmagerung der unteren Extremitäten einhergehenden Leiden der Reihe nach ergriffen, die Schwestern in geringerem Grade als die Brüder. Nur ein Kind, der jüngste Sohn der Familie, blieb verschont und ist gegenwärtig über das gefährliche Alter hinaus. Nähere Details anzuführen, bin ich leider augenblicklich nicht in der Lage. —

Wenn ich eben das hier besprochene Leiden als chronische aufsteigende Muskelatrophie auf (wahrscheinlich) constitutionell-neuropatischer Grundlage bezeichnete, so wird der Ausdruck „constitutionell“ wohl keiner besonderen Rechtfertigung bedürfen, obwohl es nicht gelang, hereditäre Einflüsse oder irgend eine der gröberen, vorzugsweise sogenannten Constitutions-Anomalien bei den drei successiv erkrankten Schwestern zu constatiren. Es scheint mir aber auch erlaubt, weiterzugehen und die Vermuthung auszusprechen, dass die constitutionelle Basis der Muskelerkrankung zunächst in einer, wie auch immer beschaffenen,

fehlerhaften Präformation gewisser Abschnitte des centralen Nervenapparates gesetzt war. Man mag sich diese fehlerhafte Präformation etwa in ähnlicher Weise vorstellen, wie es z. B. von Anstie bei anderer Gelegenheit (und vielleicht mit minderer Berechtigung), nemlich bei den Neuralgien, geschehen ist: Es könnten nemlich bei der ursprünglichen Organisation des nervösen Centralapparates gewisse Zellen- und Fasergruppen so angelegt sein, dass sie nur relativ kurze Zeit eine vollkommene Existenz führen, und in entsprechender Weise normal functioniren. Alle im Laufe der Zeit einwirkenden Noxen werden auf diesem congenitalen Locus minoris resistentiae schwerer als auf den übrigen Organtheilen lasten; und durch die allmählich stattfindende Summation physiologischer und pathologischer Reize werden binnen einer gewissen Zeit die ursprünglich nur unvollkommen vorgelegten Zellen und Fasern in einem Zustand positiven, bis zu völliger Destruction fortschreitenden Krankseins übergeführt werden.¹⁾ Einen derartigen Zustand könnte man hier z. B. an jenen, wahrscheinlich der grauen Centralsubstanz des Rückenmarks angehörigen Zellenmassen (und damit zusammenhängenden Leitungsbahnen) voraussetzen, von deren Integrität die normale Ernährung der willkürlichen Rumpf- und Extremitätenmuskeln mitbedingt wird, und deren Erkrankung auch in einer Reihe von Fällen der gewöhnlichen sog. progressiven Muskelatrophie (Valentiner, Gull, Clarke, Luys u. A.) sicher constatirt ist. — Es wäre jedoch andererseits auch möglich, statt einer in fehlerhafter Präformation wurzelnden Anlage, die sich erst im Laufe der Jahre zu positivem Kranksein entwickelt, vielmehr eine langjährige Präexistenz wirklicher (vielleicht congenitaler) Krankheitsheerde in den entsprechenden Abschnitten des Centralnervensystems anzunehmen. Diese Krankheitsheerde könnten anfangs schon klein gewesen sein, und daher keine, oder wenigstens keine bemerkbaren Functionsstörungen veranlasst haben. später aber, indem sie sich vergrösserten, diffundirten, vielleicht theilweise zusammenflossen, entwickelte sich jenes Krankheitsbild der allmählich fortschreitenden, schweren Nutritions- und Functionsstörung in den willkürlichen Muskeln. Der Charakter dieser Fälle würde alsdann einen gewissen Vergleich mit Fällen jener Art zu-

¹⁾ Vgl. den Artikel „Neuralgia“ in Reynold's system of medecine. Vol. II. (London 1868.) p. 742 ff.

lassen, wie sie Th. Simon als „eine besondere Form der Kindeslähmung durch encephalomalacische Heerde“ kürzlich beschrieben hat.¹⁾ Die Simon'sche Beobachtung ist für uns noch dadurch von speciellem Interesse, dass sie ebenfalls drei Geschwister, drei aufeinanderfolgende Kinder eines und desselben Elternpaares (zwei Knaben und ein Mädchen) betrifft. Allerdings standen diese Kinder in weit niedrigerem Lebensalter, von 4, 3 resp. $1\frac{3}{4}$ Jahren; allerdings handelte es sich um ein gänzlich verschiedenes Krankheitsbild, charakterisirt durch Parese in den Extremitäten ohne wesentliche Atrophie und bei erhaltener electromusculärer Contractilität, sowie durch Complication mit Störungen der geistigen Entwicklung, insbesondere der Sprachbildung — zum Theil auch mit Krämpfen und hydrocephalischer Kopfbildung; allerdings trat bei einem Kinde unter soporösen Anfällen der Tod ein. Diese tiefgreifende Unterschiede lassen natürlich das Vorhandensein der von Simon im letzteren Falle nachgewiesenen Läsionen (multiple, kleinere und grössere, zum Theil in einen zusammengefloßenen Erweichungsheerde in beiden Grosshirnhemisphären) für unsere Fälle vollständig ausschliessen; allein es liesse sich die Möglichkeit analoger Hergänge in kleinerem Maassstabe und in minder lebenswichtigen wie auch psychisch irrelevanten Abschnitten des Centralnervensystems — z. B. in den spinalen Centren der Muskelnernährung, resp. in den damit zusammenhängenden Leitbahnen der weissen Strangfaserung — immerhin festhalten. Weiter auf diesen Gegenstand einzugehen, halte ich augenblicklich kaum für ausführbar, ohne in ein Spiel müssiger, des thatsächlichen Anhalts entbehrender Hypothesen zu verfallen. Doch möchte ich schliesslich noch darauf hinweisen, dass der spinale Ursprung der hier geschilderten Erkrankung um so mehr an Wahrscheinlichkeit gewinnt, als — abgesehen von der progressiven Muskelatrophie — neuerdings auch bei der selteneren und pathogenetisch viel zweifelhafteren Form der Lipomatosis musculorum luxurians oder Atrophia musculorum lipomatosa von Barth²⁾ ausgedehnte, in unregelmässigen Heerden auftretende Degeneration der Seiten- und zum Theil auch der Vorderstränge als wahrscheinlich primärer Krankheitsprozess dargethan wurde. Ich habe die somit bestätigte

¹⁾ Dieses Archiv Bd. LII. Hft. 1. S. 103—114.

²⁾ Archiv der Heilkunde XII. 2. 1871.

Annahme eines spinalen Ursprungs bereits früher bei Mittheilung eines bezüglichen Falles¹⁾ ausgesprochen und mit klinischen Gründen unterstützt; ich will nur daran erinnern, dass ein von mir damals hervorgehobenes Symptom, das alternirende Auftreten der Extremitäten-Erkrankung, sich auch in dem hier geschilderten Falle, als vorzugsweise Betheiligung der rechten oberen und linken unteren Extremität, wiederholt findet.

XVIII.

Die giftigen Wirkungen des Kohlenoxysulfids.

Von Dr. S. Radziejewski, pract. Arzt zu Berlin.

COS ist in der Natur sehr verbreitet; dieses Gas gibt dem an der Quelle geschöpften Wasser kohlenensäurereicher Schwefelwässer seinen Anfangs süßlichen Geschmack und aromatischen Geruch; sehr wahrscheinlich ist es auch in den schwefelhaltigen Gasen der Vulkane, vielleicht auch in den Gasen der faulenden, organischen Substanzen enthalten. Seine theoretische Construction stand fest, seitdem die 4-atomige Natur des Kohlenstoffs unzweifelhaft, CO^2 und CS^2 , bekannt waren, dargestellt wurde es aber erst im Jahre 1867 von Than (Ann. d. Chem. u. Pharm. V. Spplbd. S. 236). Durch die Einwirkung von nicht zu verdünnter Schwefelsäure (4 Th. Wasser, 5 Th. Säure) auf Rhodanwasserstoffsäure ($\text{HNCS} + \text{H}^2\text{O} = \text{H}^2\text{N} + \text{CSO}$); die Reaction aber ist keine ganz glatte, es bildet sich nebenbei etwas Ueberschwefelblausäure ($\text{C}^2\text{N}^2\text{H}^2\text{S}^2$), aus der sich aber wahrscheinlich bei weiterer Zersetzung wieder COS entwickelt, Spuren von Blausäure, Ameisensäure, Schwefelkohlenstoff und Wasser. Man verfährt zur Darstellung des reinen Gases daher in folgender Weise. Ungefähr gleiche Volumina der verdünnten Schwefelsäure und Rhodankalium werden in einen Ballon, der mit einem Sicherheitsventil geschlossen werden kann, geschüttet; ein Entwicklungsrohr verbindet ihn mit mehreren U-förmigen Röhren, von denen die erste mit Baumwolle, die mit feuchtem Quecksilberoxyd verrieben ist, gefüllt wird und Blausäure und Ameisensäure zurückhält, die zwei folgenden mit kleinen

¹⁾ Dieses Archiv Bd. XLIX. Hft. 3. S. 446.