

Zur Kasuistik

der

myopathischen und der spinalen Form

der

progressiven Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

der medicinischen Facultät in Jena

zur Erlangung der Doctorwürde

in der Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt

von

Carl Hammer,

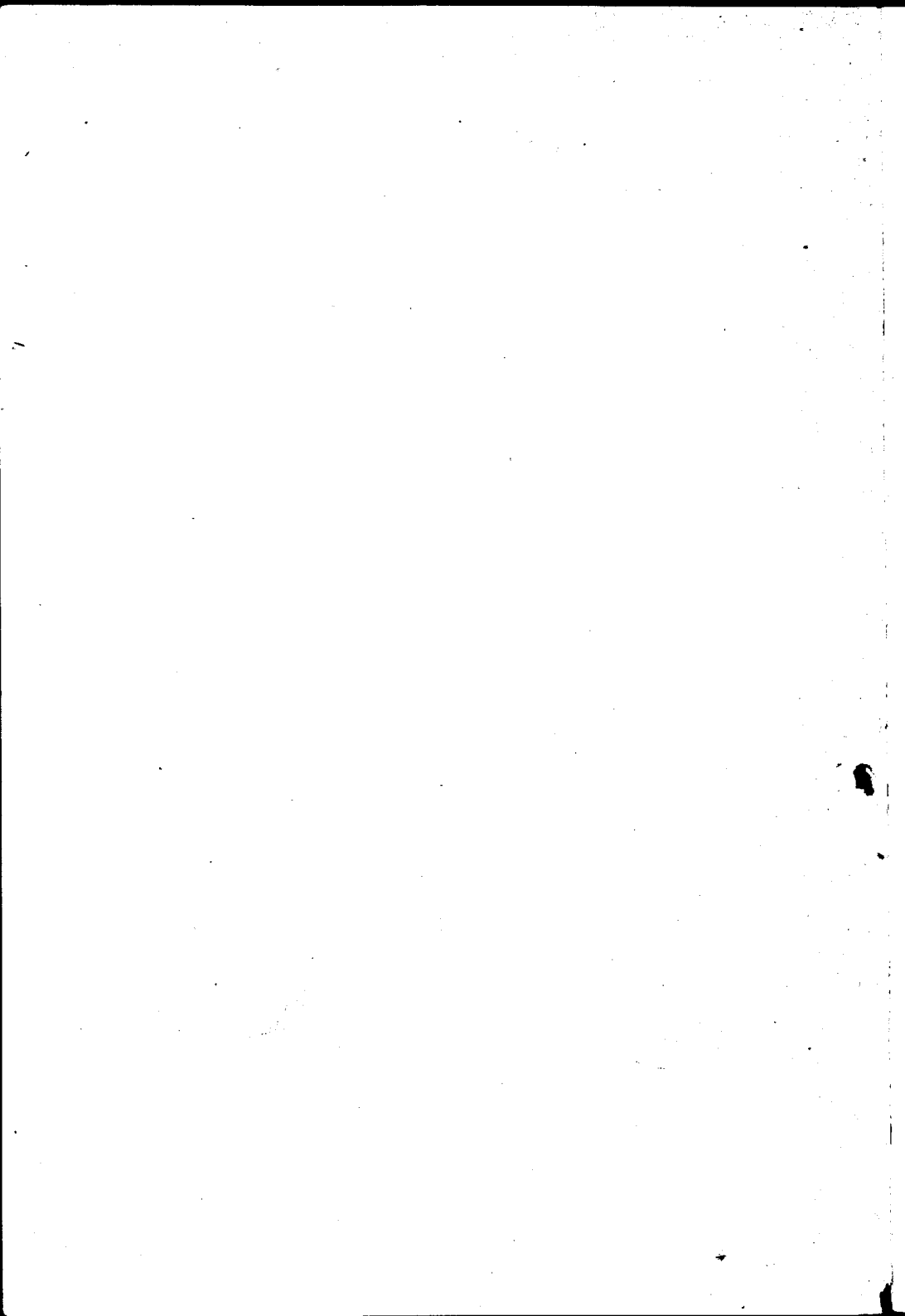
act. Arzt aus Tangerhütte in Preussen



Weimar,

Druck von R. Wagner

1890.



Zur Kasuistik
der
myopathischen und der spinalen Form
der
progressiven Muskelatrophie.

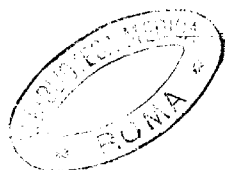
Inaugural-Dissertation
der medicinischen Facultät in Jena
zur Erlangung der Doctorwürde
in der Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt

von

Carl Hammer,

pract. Arzt aus Tangerhütte in Preussen.



Weimar,

Druck von R. Wagner

1890.

Genehmigt von der medicinischen Facultät der Universität Jena
auf Antrag des Herrn Professor R. Stintzing.

Jena, den 10. September 1890.

Prof. M. Fürbringer,
d. Z. Decan.

Auf wenigen Gebieten der Neuropathologie hat unsere Zeit mit solchem Erfolge gearbeitet wie in der Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Nicht weit zurück liegt die Zeit, da der Meinungskampf sich in der Hauptsache um die Frage drehte, ob die progressive Muskelatrophie ihrem Wesen nach eine myopathische oder neuropathische Erkrankung sei.

Bekanntlich wurde die erstere Ansicht besonders von Friedreich¹⁾ verfochten, während andere Autoren, wie Charcot²⁾ u. A. zunächst auf Grund theoretischer Erwägungen, sodann aber auch gestützt auf anatomische Thatsachen das Wesen der Erkrankung im Rückenmark (graue Vorderhörner) und in den von ihm abgehenden motorischen Nerven suchten.

Zum Austrag dieser Meinungsverschiedenheiten bedurfte es sorgfältiger anatomischer Untersuchungen nach verbesserten Methoden, wie sie uns die letzten Jahre in größerer Zahl gebracht haben. Durch diese hat sich heute die Kardinalfrage im Wesentlichen geklärt.

Wir wissen heute, daß es Erkrankungsformen spinaler Herkunft ebensowohl giebt wie solche, bei denen nur der Muskel afficirt wird, während das Nervensystem völlig oder theilweise intact bleibt.

Nach zahlreichen trefflichen Forschungen, an die sich die Namen Aran, Duchenne, Cruveilhier, L. Clarke, R. Remak, Friedreich, Eulenburg, Kußmaul, Leyden, Charcot, Joffroy, Lichtheim, Moebius u. A. knüpfen, ist es Erb³⁾ vorbehalten gewesen,

¹⁾ Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

²⁾ Charcot, Klin. Vorträge über die Krankheiten des Nervensystems. Deutsch von Fetzner 1874.

³⁾ Erb, Ueber die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sog. Pseudohypertrophie der Muskeln. Deutsch. Archiv für klin. Medic. Bd. 34. 1884.

zunächst von klinischen Gesichtspunkten aus, zwei klinisch und anatomisch differente Erkrankungsgruppen mit größerer Schärfe von einander abzutrennen, als dies bisher geschehen war. Der Erb'schen Eintheilung haben sich alsbald die maßgebenden Autoren im Princip angeschlossen.

Gleichwohl herrschen noch über einzelne Nebenfragen, sowie über die Berechtigung zur Abgliederung gewisser Unterarten der Erkrankung Meinungsverschiedenheiten. Noch immer steht unter den Neuropathologen die progressive Muskelatrophie auf der Tagesordnung.

So lange noch nicht in allen Punkten Einigkeit erzielt ist, dürfte es sich lohnen, an jedem neuen Falle, der sich unserer Beobachtung darbietet, die von den bisherigen Beobachtern geäußerten Anschauungen und Hypothesen einer erneuten Prüfung zu unterziehen, sei es, um noch nicht jedem Zweifel entzogene Thatsachen zu bestätigen, sei es, um dieselben zu modificiren und unsere Kenntnisse so zu erweitern.

Aus diesem Grunde übergebe ich auf Veranlassung des Herrn Professor Dr. Stintzing, dem ich für die bereitwillige Ueberlassung des Materials, sowie für die liebenswürdige Anleitung und Unterstützung bei der Arbeit meinen herzlichsten Dank ausspreche, die nachfolgenden auf der medicinischen Poliklinik in Jena im Laufe dieses Jahres zur Beobachtung gelangten Fälle der Oeffentlichkeit. Einige derselben dürften insofern nicht ganz ohne Interesse sein, als sie, sei es in ätiologischer, sei es in symptomatologischer Beziehung von dem bekannten Grundtypus der myopathischen bzw. spinalen Form der progressiven Muskelatrophie — wenn auch in unwesentlichen Punkten — abweichen.

Nach der von Erb vorgeschlagenen und jetzt wohl ziemlich allgemein acceptirten Eintheilung unterscheiden wir bekanntlich zwei Gruppen der progressiven Muskelatrophie: die sogen. myopathische Form, oder richtiger (nach Erb) die *Dystrophia muscularis progressiva*, und die spinale Form (Typus Aran-Duchenne).

Als ätiologisches Moment für die erstere Form kommt wahrscheinlich allein die Heredität in Betracht; allerdings sind von einigen Autoren (wenigstens für die Pseudohypertrophie) auch noch andere Ursachen, als besonders acute Infectiouskrankheiten, Trauma, Ueberanstrengung, Scrophulose u. a., angegeben worden. Diese Beobachtungen stehen jedoch sehr vereinzelt da und können bis auf Weiteres nur mit größtem Vorbehalt entgegengenommen werden.

Die Art und Weise der Vererbung ist eine sehr verschiedene. Am häufigsten kommt es vor, daß nur mehrere Geschwister derselben Generation erkranken, ohne daß sich anamnestisch in auf- und absteigender Linie der Verwandtschaft ein ähnliches Leiden eruiren läßt.

Die Entwicklung der Krankheit und ihr Verlauf ist immer ein außerordentlich langsamer, schleichender, auf viele Jahre oder mehrere Jahrzehnte ausgedehnter. Einen genau bestimmten Anfang wissen die Kranken in den wenigsten Fällen anzugeben. Bei Kindern, bei

welchen die Dystrophie gewöhnlich im dritten bis sechsten Lebensjahr beginnt, fällt den Eltern gewöhnlich zuerst eine Unlust zum Spielen auf im Gegensatz zu früher. Die Kinder sitzen viel herum und sind schwer zu bewegen, aufzustehen; dann fallen sie sehr leicht um, schon ein geringer Anstoß genügt, um sie zum Fall zu bringen, bis dann der beigezogene Arzt — in der Regel erst nach Jahren — entweder eine Volumsabnahme verschiedener Muskelgebiete oder eine starke Hypertrophie einzelner Muskeln oder beides zugleich bemerkt.

Nimmt die Krankheit erst im späteren Alter ihren Anfang — fast regelmäßig beginnt sie entweder im frühesten Kindesalter (infantile Form bzw. Pseudohypertrophie) oder im Anschluß an die Pubertätszeit, bis zum 20. Jahr (juvenile Form, Erb), sehr selten später — so wird gewöhnlich als erstes Symptom eine allgemeine Schwäche, schnelles Ermüden bei der Arbeit oder Ungeschicklichkeit in dem Verrichten bestimmter Functionen, die früher gut ausgeführt werden konnten, angegeben.

Als das am meisten charakteristische Merkmal für die myopathische Muskelatrophie müssen die an Deutlichkeit allmählich immer zunehmenden Volumsänderungen in den Muskeln betrachtet werden. Während einige Muskeln oder ganze Muskelgebiete an Volumen abnehmen, werden andere dicker, oder es werden ausschließlich und von Anfang an Atrophien bestimmter Muskelgebiete beobachtet.

Das Charakteristische dieser Volumsveränderungen besteht darin, daß dieselben immer nach einem ganz bestimmten Typus sich lokalisieren und ausbreiten. Entweder beginnt das Leiden in der oberen Körperhälfte, dann sind vorwiegend der Schultergürtel, die langen Rückenmuskeln und die Oberarme beteiligt oder in der unteren Körperhälfte, dann werden hauptsächlich das Becken und die Oberschenkel ergriffen, oder aber, die Dystrophie erstreckt sich von vorn herein auf den gesamten Körper, aber auch dann sind vorwiegend nur die eben erwähnten Muskelgruppen betroffen. Ausnahmsweise soll die Gesichtsmuskulatur zuerst beteiligt werden. Diese letztere Art der Erkrankung konnte bis jetzt nur sehr selten beobachtet werden, hat jedoch Veranlassung gegeben zur Aufstellung einer besonderen Unterart, auf die ich später zurückkommen werde.

Diejenigen Muskeln, welche auf Grund der Beobachtung einer großen Anzahl von Fällen hauptsächlich zur Atrophie neigen — besonders eignen sich für die Feststellung dieser Muskeln weit vorgeschrittene Fälle — sind folgende: Pectoralis major mit Ausnahme des claviculären Bündels, Pectoralis minor, Serratus ant. major, Rhomboidei, Cucullaris (untere Portion), Latissimus dorsi, Sacrolumbalis, Longissimus dorsi; am Oberarm Biceps und Brachialis internus und vom Unterarm ist häufig der Supinator longus mit afficirt. Am Abdomen häufig die schiefe Bauchmuskulatur. Außerdem betheiligen sich die Glutaei, am Oberschenkel der Quadriceps und die Adductoren, am Unterschenkel die Peronei und der Tibialis anticus.

Von der Hypertrophie bzw. Pseudohypertrophie werden besonders häufig betroffen der Deltoideus, Triceps des Oberarms und die Wadenmuskulatur, seltener der Infra- und Supraspinatus und der Tensor fasciae latae.

Nicht afficirt werden in den gewöhnlichen Fällen der Sternocleidomastoideus, der Levator anguli scapulae, der Coracobrachialis, die Teretes, die gesammte Muskulatur des Vorderarms mit Ausnahme des Supinator longus und der Hand, der gerade Bauchmuskel und die Muskulatur des Fußes.

Die atrophischen Muskeln sind für das Gefühl ziemlich hart und derb im Gegensatz zu den Atrophien, die durch spinale resp. nervöse Einflüsse bedingt sind, bei welchen sich die Muskulatur schlaff und welk anfühlt.

Die Hypertrophie ist entweder eine wahre, dann haben die Muskeln eine erhöhte Consistenz, auch im erschlafften Zustande, oder eine falsche, Pseudohypertrophie, dann bietet die voluminöse Muskulatur ein weiches, schwammiges Gefühl dar.

Sehr oft kann bei wiederholter Beobachtung eines und desselben Falles in längeren Zwischenräumen die Beobachtung gemacht werden, daß die anfänglich hypertrophischen Muskeln später wieder in ihrem Volumen zurückgegangen sind und eher den Eindruck einer Atrophie hervorrufen, oder daß die ursprüngliche wahre Hypertrophie der Pseudohypertrophie Platz gemacht hat. Letzteres ist fast regelmäßig der Fall. Die Pseudohypertrophie dagegen pflegt sich auf lange Zeit hin zu erhalten.

Selbstverständlich geht sowohl mit der einfachen Atrophie als mit der Pseudohypertrophie eine Herabsetzung in der Leistungsfähigkeit der betroffenen Muskulatur Hand in Hand.

Eine Erhöhung der motorischen Kraft entspricht der wahren Hypertrophie und ist daher wegen des kurzen Bestandes derselben nicht lange vorhanden.

Die Herabsetzung der mechanischen Erregbarkeit der Muskulatur, die oft hohe Grade erreicht, die Verminderung resp. das vollständige Fehlen der Sehnenreflexe und die einfache Herabsetzung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit sind Erscheinungen, die ebenfalls auf den Schwund der Muskulatur zurückzuführen sind.

Im Anschluß hieran soll gleich darauf hingewiesen werden, daß, abgesehen von der typischen Localisation der Atrophien und Hypertrophien, als das wichtigste diagnostische Unterscheidungsmerkmal der Dystrophie von der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie das Fehlen der Entartungsreaktion betrachtet wird.

Weniger wichtig für die Differentialdiagnose ist das Fehlen fibrillärer Muskelzuckungen; immerhin aber muß dieser Umstand für die Diagnose wohl mit in Betracht gezogen werden, da diese fibrillären Contractionen in der That in der bei weitem größten Mehrzahl der Fälle nicht vorhanden sind. Anfänglich, als man eben die myopathische

von der spinalen Form unterscheiden gelernt hatte, wurde ziemlich großes Gewicht auf dieses Symptom gelegt.

Auf der Haut (bei Pseudohypertrophie) wird sehr häufig, zumal über den erkrankten Muskelparthien eine eigenthümliche Verfärbung, eine bläuliche Marmorirung, bemerkt. Die Ursache dieser Verfärbung konnte mit Sicherheit bisher noch nicht ermittelt werden. Die Haut fühlt sich gewöhnlich kalt an, eine Erscheinung, die sehr wohl mit einer Störung in der Circulation übereinstimmt. Die Reflexe der Haut pflegen nur in den protrahirtesten Fällen zu verschwinden.

Wenn sich die *Dystrophia muscularis progressiva* über eine sehr lange Zeit hinaus ausdehnt, so kommt es vor, daß die Atrophie auch auf Muskelgebiete übergreift, die sonst verschont zu bleiben pflegen. Es kommen hier besonders die Vorderarmmuskulatur und die kleinen Muskeln der Hand und des Fußes in Betracht. Kommen solche Fälle erst in diesem späten Stadium zur Beobachtung, so können sie für die Stellung der richtigen Diagnose große Schwierigkeiten bereiten. Die Anamnese wird alsdann Aufklärung geben müssen über die Art der Verbreitung der Atrophien, vor allen Dingen darüber, ob die Vorderarmmuskulatur und die kleinen Muskeln der Hand und des Fußes erst ganz zuletzt ergriffen worden sind, oder ob sich die Atrophie von hier aus über den übrigen Körper verbreitet hat.

Denn der Beginn der Atrophie in den kleinen Handmuskeln und in der Muskulatur des Vorderarms ist charakteristisch für die spinale Form der progressiven Muskelatrophie.

Selbst in den hochgradigsten Fällen schließt sich niemals eine progressive Bulbärparalyse an, ein wichtiges klinisches Unterscheidungsmerkmal von der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie, bei welcher im Endstadium die Bulbärparalyse die Regel ist, wenn nicht der Tod schon vorher durch intercurrente Krankheiten eingetreten ist.

Mit Ausnahme der Muskeln sind alle übrigen Organe des Körpers sowie auch alle Functionen normal.

Von Seiten der Blase und des Mastdarmes liegen niemals Störungen vor. Die Sensibilität und Ernährung der Haut sind durchaus intact, an den Sinnesorganen lassen sich keine Aenderungen konstatiren, die Fähigkeit der Fortpflanzung bleibt sehr lange erhalten.

Es erübrigt noch, einiger bei der Betrachtung besonders auffallender Erscheinungen zu gedenken, welche sich naturgemäß aus der Atrophie der oben erwähnten Muskeln ergeben.

Zunächst erregt die Haltung des Körpers unsere Aufmerksamkeit. Die Kranken stehen mit vorgebeugtem Oberkörper da, die Wirbelsäule ist in ihrem unteren Theile mehr oder weniger stark lordotisch verkrümmt, das Gesäß wird stark nach hinten heraus gestreckt, das Abdomen ist im unteren Abschnitt nach vorn hervorgewölbt. Diese ungewöhnliche Haltung dient den Kranken nur als Mittel ihren Körper im Gleichgewicht zu erhalten. Es macht den Patienten große Mühe ihren Körper zu balanciren, nur eine geringe Irritation genügt, sie

das Gleichgewicht verlieren zu lassen, wenn nicht zu Fall zu bringen.

Die durch Schwund des Pectoralis major und minor stark abgeflachte Brustwand und das Herabsinken einer oder beider Schultern, ist bei der Besichtigung von vorn besonders ins Auge fallend, während hinten die Stellung der Schulterblätter besonderes Interesse verdient.

Dieselben stehen mit ihren inneren Rändern weit ab von der Wirbelsäule und von der hinteren Thoraxwand, auf der einen Seite gewöhnlich mehr als auf der andern und zeichnen sich durch eine sehr große Beweglichkeit aus, entsprechend der Atrophie des Serratus, Cucullaris, Latissimus dorsi und der Rhomboidei.

Wird der Körper durch Greifen unter beide Achseln emporgehoben (Erb), so werden beide Schulterblätter widerstandslos bis zu den Ohren emporgedrängt. Durch geeignete Bewegungen, besonders dadurch, daß man passiven Bewegungen von seiten der Kranken einen Widerstand entgegensetzen läßt, können die Schulterblätter sehr ausgiebige Rotationen ausführen. Passiv lassen sich oft auch die inneren Ränder der Schulterblätter vollständig aneinanderdrängen.

Außerdem ist der geringe Umfang der Oberarme und Oberschenkel im Gegensatz zu den Unterarmen und Unterschenkeln bemerkenswerth, letzteres hauptsächlich dann, wenn wahre oder falsche Hypertrophie vorliegt. Das Bandmaß ergibt oft kaum einen Unterschied.

Auffallend ist weiterhin der eigenthümlich watschelnde Gang, die Kranken müssen ihre Füße sehr hoch heben und im Kniegelenk stark flectiren, weil sie die Füße wegen der hängenden Fußspitze vom Boden nicht loslösen können. Dadurch gewinnt der Gang Aehnlichkeit mit demjenigen der Bergsteiger.

Besonders charakteristisch ist die Art und Weise, wie die Patienten sich aus sitzender Stellung vom Boden erheben.

Zunächst stützen sie ihren Körper auf beide Arme und Füße, nähern dann die Beine den Armen, bis sie im Stande sind mit der einen Hand ein Knie zu erreichen und sich auf dasselbe zu stützen, dann klettern sie, abwechselnd ihren Oberkörper mit der einen, dann mit der anderen Hand auf die Unterextremitäten stützend, so an ihrem eigenen Körper in die Höhe und suchen die ganz aufrechte Haltung schließlich noch durch einen plötzlichen Ruck zu gewinnen. Die Ursache dieses sehr charakteristischen Aufrichtens ist hauptsächlich in der Atrophie der langen Rücken- und Gesäßmuskulatur zu suchen. Die Füße befinden sich häufig in Folge der Atrophie der Peronei und des Tibial. antic. in ausgesprochener Varoequinusstellung.

Nicht allzu selten können auch Contracturen in gewissen Muskelgebieten eintreten; am häufigsten werden diese Contracturen im Ellbogen- und Kniegelenk beobachtet.

Bei der Mitbetheiligung des Gesichts ist der Ausdruck desselben merkwürdig maskenhaft und stupide.

Die Stirn ist oft vollkommen faltenlos und auch beim Runzeln der Stirn erscheinen nur Andeutungen von Falten, die Lippen sind gewulstet, die Lidspalten klaffen ziemlich weit, so daß die Bulbi stark hervortreten. Jegliche Mimik ist verschwunden, beim Versuch zu lachen, gewinnt das Gesicht einen noch blöderen Ausdruck.

Dies ist in groben Zügen das Krankheitsbild, welches die *Dystrophia muscularis progressiva* darbietet.

Es ist von vorn herein einleuchtend, daß dasselbe je nach der Betheiligung der Muskelgebiete, je nach der Entwicklung, einerseits von Atrophien, andererseits von Hypertrophien und schließlich je nach dem Beginn im frühen Kindesalter, oder im Anschluß an die Pubertätszeit verschiedenartige Erscheinungsformen gewähren muß.

Es war deswegen von Vorthail, diese große Krankheitsgruppe zur leichteren Uebersicht und besseren gegenseitigen Verständigung in Unterarten zu zerlegen. So hat man insbesondere 2 Formen unterschieden:

1. Die Pseudohypertrophie.

Dieselbe beginnt im frühen Kindesalter (5—6 Jahren) und geht fast ausnahmslos mit wahrer oder falscher Hypertrophie einher. Sie soll besonders häufig das männliche Geschlecht betreffen und in derselben Generation bei mehreren Geschwistern auftreten.

2. Die sogenannte juvenile Form (Erb) oder die hereditäre Form.

Dieselbe schließt sich an die Pubertätszeit, beginnt also mit wenigen Ausnahmen vor dem 20. Jahre. Ihr ätiologisches Moment ist in hervorragender Weise in erblichen Einflüssen zu suchen — daher geradezu hereditäre Form genannt. Bei dieser Form werden häufig nur Atrophien gefunden, seltener machen vereinzelte Muskeln oder Muskelbündel einen hypertrophischen oder pseudohypertrophischen Eindruck.

Neuerdings ist noch eine dritte Form aufgestellt worden von Dejerine und Landouzy:

Die „Myopathie atrophique progressive“ (infantile Form).

Dieselbe ist besonders dadurch charakterisirt, daß die Muskulatur des Gesichts zuerst erkrankt. Die Krankheit beginnt gewöhnlich im Kindesalter, seltener in der Pubertätszeit. Im Ganzen konnte diese Form bisher nur sehr selten beobachtet werden — in Frankreich soll sie öfters vorkommen. — Es bleibt daher abzuwarten, ob es sich lohnen wird, diesen Typus der *Dystrophia muscularis* als besondere Form abzutrennen oder sie als Varietät der juvenilen Form aufzufassen.

Länger bekannt und häufiger als die Dystrophien ist die spinale Form der progressiven Muskelatrophie. Für diese ist die Heredität als ätiologisches Moment auszuschließen. Als Ent-

stehungsursachen werden häufig Ueberanstrengungen, Erkältungen, auch acute Infectionskrankheiten u. a. angegeben. Hierüber ein entscheidendes Urtheil zu fällen, ist bei dem gleichfalls sehr schleichenden Verlauf dieser Krankheit sehr schwierig.

Das Leiden beginnt fast regelmäßig erst im mittleren Lebensalter.

Diagnostisch wichtig sind besonders folgende Unterscheidungsmerkmale:

1. Die Localisation der Atrophien. Zuerst werden fast ausnahmslos die kleinen Muskeln der Hand ergriffen, und von hier aus schreiten die Atrophien weiter auf den Vorderarm, Oberarm und Rumpf. Ausnahmsweise weicht die spinale Atrophie von diesem Typus ab, und der Proceß beginnt zuerst in den Muskeln des Rumpfes. Dies sind diejenigen Fälle, die sich unter Umständen sehr schwer von der *Dystrophia muscularis progressiva* unterscheiden lassen.

2. Das Vorhandensein von Entartungsreaction, entweder partieller oder completer.

3. Das Vorhandensein fibrillärer Zuckungen.

Wie bei der *Dystrophia* sind Störungen von Seiten der Blase oder des Mastdarmes nicht vorhanden. Die Sinnesorgane, sowie alle übrigen Organe bleiben vollkommen intact, ebenso die Sensibilität der Haut. Die Sehnenreflexe sind direct abhängig von dem Muskelschwund.

Das Endstadium der Erkrankung pflegt, wenn nicht schon vorher der Exitus erfolgte, regelmäßig die progressive Bulbärparalyse zu sein.

Hervorgehoben zu werden verdienen noch die sehr verschiedenartigen Stellungen der Hand, (Affenhand, Krallenhand) welche ihre Ursache haben in dem frühzeitig sich an der Hand- und Fingermuskulatur entwickelnden Proceß und in dem Ueberwiegen gewisser Muskeln über ihre atrophischen Antagonisten.

Was nun die anatomische Grundlage der erwähnten Erkrankungen anlangt, so hat man bei den verschiedenen Formen der *Dystrophie* übereinstimmende Veränderungen in den Muskeln gefunden: theils Hypertrophie der Muskelfasern, theils Atrophie derselben in den verschiedensten Graden, Vermehrung der Muskelkerne, Spalt- und Vacuolenbildung der Fasern, fibrillärer Zerfall derselben, sekundäre Vermehrung des Bindegewebes mit Einlagerung von Fettgewebe (Lipomatosis). Atrophie, Hypertrophie, Lipomatosis können bei einem und demselben Individuum, ja in einem und demselben Muskel neben einander vorkommen. Dagegen haben die meisten anatomischen Untersuchungen (F. Schultze, Landouzy-Dejerine u. A.) im Nervensystem keine Veränderungen nachweisen können.

Ganz anders die spinale Form, wie schon ihr Name besagt. Bei dieser sind die anatomischen Veränderungen im Nervensystem: Atrophie der Ganglienzellen in den grauen Vordersäulen, degenerative Atrophie der motorischen Nerven von ihren Wurzeln abwärts bis zu

den atrophischen Muskeln — geradezu obligat, und es fragt sich nur, ob die Atrophie im Rückenmark, oder überall gleichzeitig beginnt.

So verlockend es demgemäß wäre, die letztere Form als primäre Neuropathie, die Dystrophie als eine primäre Myopathie aufzufassen, so lassen doch neuere Untersuchungen (Heubner, Frohmaier) diese Auffassung wieder als unzlässlich erscheinen, indem sie beweisen, daß auch bei echten Dystrophien Atrophie der Ganglien in den Vorderhörnern vorkommt.

Im Anschluß an diese zur Orientirung für den unserer Frage ferner Stehenden dienende Skizze gehe ich nun zur Beschreibung meiner eigenen Beobachtungen über.

I. Familie mit Dystrophia muscularis progressiva und Tabes dorsalis.

Beobachtung 1.

Anamnese.

Louis Plötner, Korbmacher, 37 Jahre, will in seiner Kindheit und Knabenzeit stets gesund gewesen sein. Er bemerkte zuerst im 18. Lebensjahr bei seiner Beschäftigung als Korbmacher, sowie beim Kämmen und Essen, daß er die Arme nicht mehr hochheben konnte. Diese Bewegungsstörung soll nach seiner Angabe plötzlich mit einem fühlbaren Riß durch den Oberkörper, entstanden sein. (?) Die Function der Hände und Finger blieb dabei vollkommen erhalten. Nachdem diese Lähmung $\frac{1}{4}$ Jahr bestanden hatte, besserte sie sich allmählig, verschwand aber nicht vollständig; eine gewisse Schwäche in den Armen und Schultern blieb von jetzt an bestehen. Die gegenwärtig vorhandene Abmagerung der Arme und Schultern soll sich dagegen erst im Laufe der Jahre eingestellt haben. Ebenso datirt erst aus den letzten Jahren ein Gefühl großer Schwere beim Herabhängen der Arme, zuweilen verbunden mit Schmerzen in den Schultern.

Ein oder zwei Jahre nach Beginn der angeführten Störungen in den Extremitäten wurden auch die Beine in Mitleidenschaft gezogen. Zunächst fiel dem Kranken auf, daß er auf glattem Boden unsicher wurde und leicht ausrutschte. Diese Gehstörung wurde von Jahr zu Jahr schlimmer. Die Fußspitzen zeigten dabei die Tendenz auf den Boden herabzuhängen und zu schleifen. Zur Zeit ist Patient nicht mehr im Stande, weitere Wege zu machen. Er muß sich mindestens jede Viertelstunde ausruhen.

Seit ungefähr 5 oder 6 Jahren, vielleicht auch noch länger, macht das Bücken des Oberkörpers sowohl, wie das Aufrichten aus gebückter Stellung große Schwierigkeit. Wenn der Kranke versucht niederzuknien, so fällt er angeblich sofort zusammen.

Sonst will der Patient, auch in seinem späteren Alter, stets gesund gewesen sein; insbesondere giebt er an, niemals Schmerzen oder Gefühlslosigkeit gehabt zu haben, noch an Blasen- oder Mastdarmstörung gelitten zu haben. Auch hat er in der sexuellen Sphäre keine Aenderung bemerkt.

In Bezug auf das Sehvermögen wird angegeben, daß das Abschätzen von Distancen mit dem Augenmaße in den letzten Jahren sehr unsicher geworden sei. Seit 10 bis 12 Jahren soll die schon früher in geringem Grade vorhandene Schielstellung der Augen stärker geworden sein. Ferner besteht schon seit längeren Jahren große Lichtempfindlichkeit. Von Seiten der übrigen Sinnesorgane bestanden keine Störungen.

Seit mehreren Jahren ist der Schlaf gestört und zwar durch öfters auftretende Zuckungen in den Gliedern.

Der Patient ist seit 10 Jahren verheirathet und hatte 4 Kinder, von denen eins im Alter von 3 Jahren an Lungen- und Rippenfellentzündung gestorben ist. Die übrigen 4, im Alter von 10, 8 und 3 Jahren leben und sind gesund. Die Frau ist gesund. Der Vater lebt mit 82 Jahren und ist völlig gesund. Die Mutter ist

mit 69 Jahren an einem Schlaganfall gestorben und soll vorher ebenfalls durchaus gesund gewesen sein. Von 6 Brüdern sind 2 gestorben, 3 Schwestern leben.

Der eine der verstorbenen Brüder, der älteste der Geschwister, soll vom 20. Jahr an ein ähnliches Leiden, wie der Patient, gehabt haben und im 52. Jahr am Schlaganfall gestorben sein. Der zweitälteste Bruder (s. Beob. 2), welcher noch lebt, hatte in der Kindheit Rachitis, lernte erst mit 5 oder 6 Jahren laufen und soll von Kindheit an einen watschelnden Gang gehabt haben. Da er auch an einer Schwäche in den Oberextremitäten litt, konnte er niemals schwere Arbeit leisten. Vor Weihnachten 1889 wurde er von einem Schlaganfall betroffen, an dem er jetzt noch darniederliegt. Er ist 52 Jahr alt. Der dritte Bruder, der ebenfalls mit demselben Leiden behaftet gewesen sein soll, ist im Alter von 32 Jahren, auch an einem Schlaganfall, gestorben. Außer den genannten leben noch 2 Brüder, älter als der Patient, von denen der eine vollkommen gesund sein soll (s. Beob. 3), während der andere (s. Beob. 4) an einer körperlichen Schwäche leiden soll, so daß er niemals schwere Arbeit verrichten konnte.

Status praesens. 12. VI. 1890.

Mittelkräftiger Mann von ziemlich blasser Hautfarbe. Puls mittelgroß; 96. Gesicht in der Ruhe auffallend faltenlos (siehe Figur 1), fast maskenhaft. Die

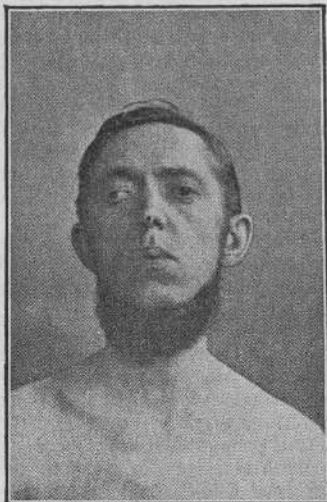


Fig. 1.

oberen Augenlider hängen ungewöhnlich tief herab. Beim stärksten Aufreißen der Augen öffnen sich die Lider nicht vollkommen. Es besteht ziemlich starker Strabismus divergens. Beim Fixiren eines Gegenstandes weicht der rechte Bulbus stark nach rechts aus der Sehaxe ab. Auch beim Blick nach rechts weicht der rechte Bulbus mehr ab nach rechts als der linke. Der rechte Bulbus ist nicht im Stande beim Blick nach links den inneren Augenwinkel zu erreichen. Beim Versuch des Stirnrunzelns wird die linke Seite etwas weniger gerunzelt als die rechte. Die Naso-Labialfalte ist beiderseits fast verstrichen. Die Bewegung einzelner Facialis-muskeln ist gut. Beim Zeigen der Zähne wird die rechte Wange in stärkere Falten gelegt und der rechte Mundwinkel stärker abducirt als links. Blasen und Pfeifen wird unvollkommen ausgeführt. (Vor 5–6 Jahren soll einige Wochen lang das Pfeifen unmöglich gewesen sein). Zunge in jeder Richtung frei beweglich und nicht atrophisch. Ebenso Bewegung des Gaumensegels gut und symmetrisch. Auf der Schleimhaut des Rachens nirgends Narben. Dann und wann in der Masseteren-Gegend fibrilläre Zuckungen.

Besichtigung von vorn: Die linke Schulter hängt tiefer herab als die rechte. Die Sternocleidomastoidei und Cucullares springen als auffallend dünne Muskelspangen stark unter der Haut hervor. In beiden Muskeln sieht man starke fibrilläre Zuckungen auftreten. Der stark nach rückwärts gebeugte Kopf wird nur mit Mühe und unter Beugung des Oberkörpers wieder aufgerichtet. Drehen des Kopfes kann nach beiden Seiten hin gut ausgeführt werden. Beugen des Kopfes nach vorn ist wegen großer Steifheit der Halswirbelsäule, vielleicht in Folge bestehender Contracturen, unmöglich. Die vordere Brustwand ist abgeflacht. Die Rippen zeichnen sich durch die Haut hindurch ab. Vom Pectoralis major fehlt der größte Theil der Sterno-costal-Portion, während

die Clavicularportion ziemlich gut erhalten ist. Vom Pectoralis minor nur ein Theil erhalten.

Besichtigung von rückwärts (s. Fig. 2): Wirbelsäule im dorsalen Theil schwach skoliotisch nach rechts verbogen. Der Interscapularraum bildet eine tiefe Grube zwischen beiden Schulterblättern, deren innere Ränder etwa 4 cm von der Brustwand abstehen. Die Fossa supraspinata ist besonders links stark eingesunken, auch die Regio infraspinata, beiderseits ungefähr gleichmäßig. Der obere innere Winkel des Schulterblattes steht ebenso hoch wie das Acromion. Beim Emporheben der

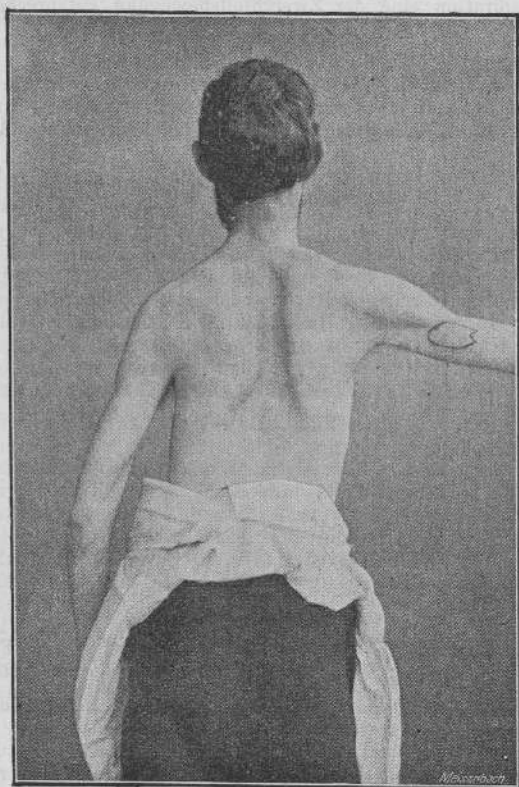


Fig. 2.

Arme zur Horizontalen nach vorn, und in noch höherem Grade nach der Seite, stehen die Schulterblätter flügel förmig ab. Das rechte gelangt mit seinem Rande bis auf 3 cm an die Wirbelsäule, das linke bis auf 7 cm. Vom Cucullaris nur die oberste Portion schwach erhalten. Rhomboidei theilweise atrophisch. Die Serratuszacken werden noch auf beiden Seiten schwach sichtbar. Der Latissimus dorsi ist zwar ziemlich schwach entwickelt, jedoch ist die Function beiderseits leidlich kräftig.

Beim Aufheben durch Griff unter die Achseln rückt die rechte Schulter hoch in die Höhe, die linke zeigt größeren Widerstand.

Längs der Wirbelsäule im dorsalen und Lendentheil nur noch Spuren von Muskeln zu fühlen. Beim Beugen der Wirbelsäule bildet dieselbe fast eine gerade Linie. Das Aufrichten aus gebückter Stellung ohne Zuhilfenahme der Hände ist nur sehr schwer möglich. Ueberhaupt wird der Oberkörper nur mit Mühe balancirt und zwar so, daß der obere Theil des Rückens stark zurückgelegt, der Bauch etwas vorgestreckt wird.

Beim Husten verhärtet sich die gerade und schräge Bauchmuskulatur ziemlich gut; gleichzeitig wölben sich die seitlichen Parthien der Intercostalräume etwas hervor. Bei tiefer Athmung bewegt sich in den seitlichen rechten Intercostalräumen während der Inspiration eine der Zwerchfellsbewegung entsprechende Welle nach abwärts.

Obere Extremität: Deltamuskel ist beiderseits gut, fast übermäßig entwickelt und derb anzufühlen; ebenso ist der triceps brachii massig aber von weicher schlaffer Konsistenz.¹⁾ Der Biceps und Brachialis internus stark atrophisch. Umfang des hängenden Oberarmes über dem Tricipswulst beträgt

rechts = 20,7 cm
links = 21,2 cm.

Vorderarmmuskulatur mittelkräftig und von gutem Tonus. Beugung des Vorderarms links ziemlich kräftig, rechts viel schwächer. Streckung beiderseits gut, rechts aber doch etwas schwächer. Pro- und Supination, sowie Beugung und Streckung der Hand kann links wie rechts mit ziemlicher Kraft ausgeführt werden. Volumen sowohl wie Funktion sämtlicher Hand- und Fingermuskeln ist vollkommen normal. In verschiedenen Muskeln, z. B. im Sternocleidomastoideus, im Cucullaris sowie in den Muskeln des Schultergürtels inclusive Deltoideus, treten theils vorübergehende, theils anhaltende fibrilläre Zuckungen auf.

Untere Extremität: Oberschenkelmuskulatur in hohem Grade atrophisch, insbesondere Quadriceps und Adductoren. In dem ersteren Muskel werden fortwährend sehr starke fibrilläre Zuckungen beobachtet, welche beim Emporheben der Beine in der Rückenlage noch bedeutend gesteigert werden. Die Gesäßmuskulatur ist dagegen im Verhältniß zur Oberschenkelmuskulatur sehr voluminös, nur die seitliche Parthie zeigt beiderseits eine seichte Grube, die vorn durch den vorspringenden Trochanter begrenzt wird. Der Ileopectas contrahirt sich ziemlich gut, wird aber sehr leicht passiv überwunden. Die zur Ausführung der Ad- und Abduction der Oberschenkel aufgewendete Kraft ist nur eine sehr geringe. Wadenmuskulatur ziemlich gut entwickelt und von starkem Tonus, Tibialis anticus und Peronci stark atrophisch. Dorsalflexion und Abduction des Fußes vollständig aufgehoben, die Füße nehmen eine ausgesprochene Varo-equinus-Stellung ein.

Gang eigenthümlich watschelnd, mit gespreizten Beinen; die Fußspitzen hängen stark herab; daher werden die Hüften und Kniee beim Gehen stark gebeugt wie beim Steigen. Beim Stehen mit geschlossenen Augen kein Schwanken. Beim Aufsetzen der Ferse auf das Knie des anderen Beines tritt regelmäßig zweimaliges Auf- und Niederfahren ein (Ataxie?).

Sehnen- und Periostreflexe an den oberen Extremitäten fast vollkommen aufgehoben. Bauchreflex schwach entwickelt, Cremasterreflex beiderseits erloschen. Patellarreflex beiderseits gut erhalten; Fußclonus kann nicht ausgelöst werden. Plantarreflex auf beiden Seiten gut. Sensibilität vollkommen normal. Die mechanische Erregbarkeit der gesamten Muskulatur ist herabgesetzt.

¹⁾ Bei der Kontraktion desselben springt ein Muskelbündel, welches in Fig. 2 durch einen auf die Haut aufgezeichneten Ring erkennbar ist, als starker Wulst hervor.

Electrische Erregbarkeit.

Rechts.		Links.		Normale Grenzwerthe (Stintzing)
	N. accessorius			
136	Far.	124		
1,4	K S Z	1,5		0,1—0,45
	N. axillaris			
106	Far.	115		
3,5	K S Z	3,0		0,6—5,0
	M. deltoideus			
122	Far.	122		
0,7	K S Z	0,8		1,2—2,0
Z. prompt.	K S Z > A S Z.			
	N. musculo-cutaneus			
133	Far.	131		
2,2	K S Z	1,1		0,04—0,3
Z. prompt.	K S Z > A S Z.			
	M. triceps			
114	Far.	140		
5,2	K S Z	2,5		
	A S Z	3,5		
Z. prompt.				
	N. radialis			
125	Far.	122		
1,7	K S Z	1,9		0,9—2,7
	N. ulnaris			
127	Far.	123		
0,9	K S Z	0,8		0,2—0,9
	M. abductor digit. V.			
117	Far.	117		
2,0	K S Z	3,3		2,5
	Mm. interossei			
116	Far.	115		
3,8	K S Z	3,8		
Thenar mit beiden Stromesarten prompt erregbar.				
	N. cruralis			
118	Far.	122		
0,9	K S Z	0,85		0,5—1,7
musculärer Reizung des Quadriceps an verschiedenen Stellen.				
	N. peroneus (M. extensor. digit.)			
117	Far.	87		
3,0	K S Z	4,0		0,2—2,0
7,5	A S Z	8,5		
prompt, auch bei intramusculärer Reizung.				
und peronei direct und indirect faradisch unerregbar.				
	N. tibialis			
105	Far.	110		
1,8	K S Z	1,7		0,4—2,5
Z. durchgehends prompt.				



Im vorliegenden Falle entwickelten sich also vom 18. Lebensjahre an in allmählicher Ausbreitung Muskelatrophien, welche sich zur Zeit der Beobachtung erstreckten auf folgende Muskeln: Pectoralis maior (mit Ausschluß des claviculären Bündels), Pectoralis minor, Serratus anticus maior, Cucullaris (besonders untere zwei Drittel), Rhomboidei, Latissimus dorsi (geringer Grad), Longissimus dorsi, Sacrolumbalis, Biceps brach., Brachialis internus, Quadriceps cruris, Adductores, Tibialis anticus und Peronei. Erhalten blieben: Deltoides, Triceps (vielleicht pseudohypertrophisch), Vorderarm und Handmuskeln, Glutaei, Wadenmuskulatur. Die electriche Erregbarkeit der afficirten Muskeln war durchgehend einfach herabgesetzt, ebenso die mechanische Erregbarkeit und theilweise die Sehnenreflexe. Sensibilität, Blasen-, Mastdarmfunktion intact.

Soweit liegt also das typische Bild der juvenilen Form der progressiven Muskelatrophie vor uns.

Was den Fall aber von dem Typus unterscheidet, ohne jedoch die Diagnose in Zweifel zu stellen, sind folgende Beobachtungen:

1. Die Mitbetheiligung der Gesichtsmuskulatur,
2. die Atrophie und Funktionsschwäche der Sternocleidomastoidei und vielleicht der Scalen,
3. die fibrillären Zuckungen.

Um noch mit einigen Worten auf die Besonderheiten dieses Falles einzugehen, so ist bei der juvenilen Form unseres Wissens Atrophie der Gesichtsmuskulatur noch nicht beobachtet worden, während bekanntlich die sogen. infantile Form damit beginnen soll. Wir hätten es also hier mit einer Erkrankungsform zu thun, die ursprünglich dem rein juvenilen Typus angehörend, im späteren Verlauf sich mit einem Initialsymptom des infantilen Typus vergesellschaftete. Darin ist ein neuer Beweis gegeben für die Verwandtschaft beider Formen. Daß ausnahmsweise auch einmal ein Muskel ergriffen wird, dessen Intaktheit bei der Dystrophia muscul. progr. die Regel bildet, wie hier der Sternocleidomastoideus, vermag ebenfalls den gesammten Eindruck des Krankheitsbildes nicht abzuschwächen.

Fibrilläre Zuckungen bei der juvenilen Form, deren Vorkommen Erb in seiner neuesten Arbeit¹⁾ bestreitet, sind außer diesem Fall schon mehrfach, wenn auch als Ausnahme, beobachtet worden.²⁾ Sie können also nur da diagnostisch verwertet werden, wo sie fehlen.

Was endlich die in obigem Falle beschriebene Lähmung des Rectus internus und die leichte Ptosis anlangt, so muß die Frage offen bleiben, ob diese Erscheinungen als zur Gesamterkrankung gehörig betrachtet werden dürfen, da angeblich eine Divergenz der

¹⁾ W. Erb, Dystrophia muscularis progressiva. Sammlung klinischer Vorträge. Neue Folge No. 2, 1890.

²⁾ R. Stintzing, Der angeborene und erworbene Defekt der Brustmuskeln, zugleich ein klinischer Beitrag zur progressiven Muskelatrophie. Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 45.

Bulbi, leichten Grades, schon vor dem 18. Jahre bestanden hat. Weitere Beobachtungen werden feststellen müssen, ob eine derartige Complication ausnahmsweise vorkommen kann.

Beobachtung 2.

Die Lückenhaftigkeit nachstehender Notizen hat ihren Grund in der Ungunst der äußeren Verhältnisse. Der Kranke mußte in weiter Entfernung (in Göpfersdorf bei Waldenburg in Sachsen) aufgesucht werden. Die kurze zu Gebote stehende Zeit, die ungünstige Oertlichkeit und die Hilflosigkeit des Pat. machten eine genauere Untersuchung unmöglich. Bei diesem Besuch konnte auch festgestellt werden, daß der Vater, 82 Jahre alt, zwar dem Alter entsprechend gebrechlich, keinerlei Symptome seitens des Nerven- oder Muskelsystems darbot. Die mit 69 Jahren am Schlaganfall verstorbene Mutter ist mit dem Vater nicht verwandt gewesen.

Bruder von Louis P., 52 Jahre alt, hat um Weihnachten einen Schlaganfall erlitten und liegt zu Bett. Es besteht eine complete linksseitige Hemiplegie mit geringer Beteiligung des unteren Facialisgebietes. Der linke Arm und Hand ist ödematös und contracturirt. Starke Atrophie der gesamten Muskulatur, auch der rechten Körperhälfte. Im Gegensatz zur übrigen Muskulatur ist der Deltamuskel auffallend voluminös, fühlt sich aber schwammig an; ähnlich aber in geringerem Grade verhalten sich die Adductores des Oberschenkels und die Wadenmuskeln. Der Tibialis anticus ist enorm atrophisch. Die Füße stehen in Varo equinusstellung. Starker Decubitus. Cystitis.

Die wenigen Notizen dürften genügen, um diesen Fall ebenfalls zur *Dystrophia muscularis progressiva* zu rechnen. Erwägt man, daß noch jetzt deutliche Pseudohypertrophie gewisser Muskeln besteht und daß nach Angabe des Bruders (s. Anamnese zu Fall 1) das Leiden in den Kinderjahren begonnen hat, so ist es wahrscheinlich, daß hier nicht die juvenile Form, sondern die echte Pseudohypertrophie vorliegt. Das Vorkommen dieser beiden Formen in einer und derselben Familie ist ja auch von anderer Seite schon beobachtet worden und stützt die Ansicht, daß es sich hier um Variationen Einer Grundkrankheit handelt.

Beobachtung 3.

Plötner, Traugott, 45 J., Landwirth. Die Muskulatur des Rumpfes, der Schulter und der oberen Extremitäten ist sehr kräftig und gleichmäßig gut entwickelt. Die Functionen der Muskeln sind durchgehends normal und kräftig. Ebenso ist die Muskulatur der unteren Extremitäten gut und normal entwickelt und functionirt kräftig. Patellarreflex ist beiderseits erheblich gesteigert. Fußclonus kann nicht ausgelöst werden. Plantareflex, Bauchreflex, Cremasterreflex sind vorhanden. Der Gang ist ohne Besonderheiten. Die Pupillen reagiren prompt.

Die Untersuchung dieses dritten noch lebenden Bruders ergibt also, abgesehen von der Steigerung des Patellarreflexes, vollständig normale Verhältnisse.

Beobachtung 4.

Anamnese.

Plötner, Hermann, 40 J., Landwirth, will in seiner Kindheit und Knabenzeit stets gesund gewesen sein, nur soll immer eine körperliche Schwäche bestanden haben. Schwere Arbeit konnte Pat. in Folge dessen nie verrichten. Vor 3 Jahren hat Pat. eine Lungenentzündung durchgemacht und dabei ungefähr 8 Tage zu Bett

gelegenen. Seit eben dieser Zeit soll die Schwäche auffallend zugenommen haben, sodaß Pat. gezwungen wurde, sich ungefähr alle 8 bis 14 Tage mehrere Tage hinzulegen. Früher hatte Pat. starken Schweißfuß. Denselben will er angeblich vor 4 Jahren verloren haben. Seitdem leidet er stets an kalten Füßen. Außerdem hat sich seit etwa 2 Jahren ein taubes Gefühl an den Füßen eingestellt, welches jetzt so stark ist, daß Pat. einen Pantoffel am Fuß nicht empfindet. Seit derselben Zeit besteht Unsicherheit im Gang, welche besonders stark ist im Dunkeln, aber auch bei Tage auf glattem Boden. Während der letzten zwei Jahre wird der Kranke mit Intervallen von ungefähr 7 Wochen von heftigen, ziehenden und reißenden Schmerzen in beiden Beinen heimgesucht. Diese Schmerzen werden manchmal so excessiv, daß der Pat. aus dem Bett aufspringen muß. Schon seit etwa 4—5 Jahren besteht sehr häufiger, plötzlicher und heftiger Drang zum Stuhl (4—6 Mal am Tag). Das Urinlassen geht nur unter starker Zuhilfenahme der Bauchpresse und auch dann nur in einem sehr schwachen Strahl. Stuhl und Urin kann noch gut gehalten werden. Der Appetit ist wechselnd, manchmal ganz gut, meistens aber sehr gering. Seit 10 Wochen ungefähr klagt Pat. über starke Schmerzen in der Magenegend. Dieselben beginnen meistens hinten am Rücken und ziehen den Leib sehr heftig zusammen.

Pat. hat sich mit 24 Jahren verheirathet. Er hat 2 Frauen gehabt. Die erste Frau ist bei der Geburt des ersten Kindes gestorben. Die zweite Frau lebt, ist etwas schwächlich, aber sonst gesund. Pat. hat 4 Kinder; das älteste von der ersten Frau soll einen Lungencatarrh gehabt und deswegen $\frac{1}{4}$ Jahr lang die Schule nicht besucht haben. Dasselbe hustet auch jetzt noch. Die 3 Kinder der zweiten Frau sind schwächlich, aber sonst gesund. Das jüngste Kind ist 1 Jahr alt.

Der Kranke selbst leidet schon seit sehr langer Zeit, angeblich seit seiner Kindheit, an Husten, der sich in den letzten Jahren besonders verstärkt haben soll. Außerdem bestehen Nachtschweiße und reichlicher Auswurf.

Eine spezifische Infection wird entschieden in Abrede gestellt.

Status praesens August 1890.

Mittelgroßer, ziemlich kräftiger Mann; Gesicht von der Sonne ziemlich stark gebräunt, sodaß die eigentlich bleiche Gesichtsfarbe dadurch verdeckt wird. Sichtbaren Schleimhäute mäßig bleich. Zunge wenig belegt. Pupillen auf Lichteinfall vollkommen reactionslos. Accommodation ebenfalls vollkommen erloschen. Bewegung der Bulbi nach allen Richtungen durchaus frei. Auffallend ist eine mäßige Ptosis beider Lider. Vordere Thoraxwand ziemlich stark abgeflacht; in der Gegend des proc. xiphoideus befindet sich eine tiefe Grube, die sich nach beiden Seiten hin in gerader Richtung etwa bis zur vorderen Axillarlinie erstreckt. In dieser Einschnürung ist links von der Mittellinie deutliche Pulsation sicht- und fühlbar (Herz). Bei der Athmung dehnt sich der Thorax nicht sehr ausgiebig aus. Es besteht mittelstarkes Emphysem. Muskeln des Rumpfes und der oberen Extremitäten durchweg gut entwickelt, ihre rohe Kraft gut erhalten. Beim Greifen der Hände an die Nasenspitze ein- bis zweimaliges Vorbeifahren. Sensibilität der oberen Extremitäten im Ganzen gut erhalten. Am Abdomen und an dem unteren Theil des Rückens Unsicherheit in der Unterscheidung zwischen Spitze und Knopf der Stecknadel. Das Localisationsvermögen ist herabgesetzt. Tastkreis an den Fingern = 5 mm. Temperaturempfindung überall normal. Tricepsreflex fehlt vollständig, Radiusreflex herabgesetzt. Bauch- und Cremasterreflex erhalten. Muskeln der unteren Extremitäten leidlich entwickelt, rohe Kraft ganz gut erhalten. Beim Berühren des Knies mit der entgegengesetzten Ferse besteht sehr große Unsicherheit. Die Patellar-, Achillessehnen- und Plantareflexe sind völlig verschwunden. Der Fußclonus kann nicht ausgelöst werden. Sensibilität der unteren Extremitäten bis auf die Empfindlichkeit der Planta pedis ziemlich gut erhalten. Auf der Planta pedis Unempfindlichkeit für feinere Berührungen. Die Fähigkeit, Spitze und Knopf der Stecknadel zu unterscheiden, ist erloschen, ebenso fehlt das Gefühl für Wärme und Kälte. Auch das Localisationsvermögen ist herabgesetzt. Tastkreise an der großen Zehe größer als 35 mm, an der Planta bis 75—80 mm. Außerdem besteht

eine ausgesprochene Verlangsamung der Leitung für die Schmerzempfindung. Beim Stehen mit geschlossenen Augen und Füßen starkes Schwanken, Gang nicht ganz sicher, stampfend. Bei geschlossenen Augen nimmt die Unsicherheit des Ganges zu, beim Umdrehen mit geschlossenen Augen starkes Schwanken bis zum Umfallen. Stehen auf einem Fuß nur für kurze Zeit und unter Hin- und Herschwanken möglich. Als auffallende Erscheinung muß noch erwähnt werden, daß fast in sämtlichen Muskelgebieten vorübergehende fibrilläre Zuckungen beobachtet wurden. Im Rachen sowohl wie am Penis sind keine Narben zu entdecken.

Anamnese und Untersuchung ergaben hier also einen ausgesprochenen Fall von *Tabes dorsalis*.

Ueberblicken wir die bisher angeführten Beobachtungen, so constatiren wir in einer und derselben Familie in bekannter Weise das mehrfache Auftreten der von Erb sogenannten *Dystrophia muscularis progressiva*. Die Krankheit hat sich hier bisher ausschließlich in Einer Generation und zwar nur unter den männlichen Mitgliedern dieser Generation ausgebreitet; weder in der Ascendenz noch (bisher) in der Descendenz konnte ein ähnliches Leiden ermittelt werden. Auch lassen sich bei den Eltern weder neuropathische Erkrankungen, wenn man nicht den Schlaganfall der Mutter im Alter von 69 Jahren als solche veranschlagen will, noch Verwandtschaftsheirath, noch Alkoholismus oder ähnliche aetiologische Momente nachweisen.

Bei zwei Brüdern, von denen der eine, in Folge eines Schlaganfalls gelähmt und bettlägerig, durch Herrn Prof. Stintzing in seiner Heimath aufgesucht wurde, konnten wir durch eigene Beobachtung die juvenile Muskelatrophie bzw. Pseudohypertrophie mit Sicherheit feststellen (Beobachtung 1 u. 2). Zwei andere Brüder sollen mit dem gleichen Leiden behaftet gewesen und der eine im 52., der andere im 32. Jahre, beide in Folge eines Schlaganfalles, gestorben sein.

Von einem weiteren der lebenden Brüder war uns ebenfalls berichtet worden, daß er an der gleichen Krankheit leide. Als wir daher denselben zur Feststellung dieser Vermuthung kürzlich nach Jena bestellten, erwarteten wir, begreiflicher Weise, dasselbe Krankheitsbild zu sehen. Nicht wenig überrascht waren wir daher, als die Untersuchung dieses Bruders (Beob. 4) *Tabes* feststellen ließ. Da von diesem Patienten luetische Infection aufs Bestimmteste in Abrede gestellt wurde und auch kein Anzeichen für überstandene Syphilis zu erkennen war, wäre es gesucht, das Auftreten dieser Nervenkrankheit in unserer Familie als einen Zufall anzusehen. Vielmehr liegt es nahe genug, Dystrophie und *Tabes* in genetischen Zusammenhang zu bringen und zu behaupten, daß die — bei den Eltern allerdings noch nicht greifbare — neuro- (bzw. myo-) pathische Veranlagung bei mehreren Mitgliedern einer Familien-Generation in verschiedenen Krankheitsformen zum Ausdruck gelangt ist. An dieser Vermuthung darf um so mehr festgehalten werden, als neuere Untersuchungen (Heubner, Frohmaier)

und Autoren wie Erb den neuropathischen Charakter der Dystrophie wieder höchst wahrscheinlich machen.

Schließlich dürfte auch der Umstand nicht ganz unberücksichtigt bleiben, daß in der Familie P. nicht weniger als 4 Schlaganfälle (bei der Mutter und 3 Söhnen) vorgekommen sind. Wenn ich mich oben sträubte, aus dem Schlaganfall der 69jährigen Mutter eine neuropathische Belastung abzuleiten, so kann die vierfache Wiederholung desselben in Einer Familie doch ebenfalls nicht als eine zufällige Thatsache die des inneren Zusammenhanges entbehrte, verzeichnet werden. Auch sie deutet auf das Nervensystem als *locus minoris resistentiae* hin. Es treten hier also in einer neuropathisch-veranlagten Familie vielleicht 3 verschiedene organische Nervenkrankheiten (einmal 2 bei dem gleichen Individuum), in Concurrenz: Apoplexie, Tabes und Dystrophie.

Als Gegenstück zu der juvenilen Form der *Dystrophia muscularis progressiva* lasse ich nun eine typische Beobachtung von *Pseudohypertrophie* folgen.

II. Pseudohypertrophie der Muskeln.

(*Atrophia musculorum lipomatosa* — Seidel, *Lipomatosis luxurians muscularis progressiva* — Heller).

Beobachtung 5.

Anamnese.

Sachse, Alma, 12 J., Landwirthstochter, soll stets gesund gewesen sein, abgesehen von einem bald vorübergehenden Lungenkatarrh (wahrscheinlich Luftröhrenkatarrh). Jetzt vor ungefähr 4 Jahren, also etwa im 8. Lebensjahr der Pat., will der Vater zuerst Unsicherheit im Gang und das eigenthümliche Watscheln bemerkt haben. Die Schultern sollen lose gewesen und das Kind sehr leicht und sehr oft hingefallen sein. Schon im 3. Lebensjahr ist einem zufällig ein anderes Kind in derselben Familie behandelnden Arzt die „kräftige Wadenmuskulatur“ des Kindes aufgefallen. Auch der Vater giebt an, daß die Wadenmuskulatur schon vom ersten Lebensjahr an sehr gut entwickelt gewesen sei und vermag keinen Zeitpunkt anzugeben, seitdem die Wadenmuskulatur angefangen hätte, sich zu der jetzt bestehenden kolossalen Hypertrophie zu entwickeln.

Die oben angeführten Erscheinungen sind allmählig immer stärker geworden und haben den Vater veranlaßt, die hiesige Poliklinik, zuerst am 17. Februar 1890, aufzusuchen.

Der Vater lebt mit 50 Jahren und ist durchaus gesund; die Mutter lebt mit 44 Jahren und leidet an einem Unterleibsleiden, ist sonst auch gesund. Der Vater hat 6 Geschwister gehabt, von denen 5 leben und gesund sind; ein Bruder ist im Alter von 36 Jahren, angeblich an Gelenkrheumatismus, gestorben. Die Mutter hatte 8 Geschwister, 3 Brüder und 5 Schwestern. Von den Schwestern sind 3 gestorben, eine in Kindsnöthen, eine am Nervenfieber, die dritte an unbekannter Krankheit. Die übrigen Geschwister leben und sind gesund. Die Großeltern der Pat. von väterlicher und mütterlicher Seite sollen gesund gewesen sein. Zwei Brüder der Kranken leben im Alter von 8 und 14 Jahren und sind nach Aussage des Vaters völlig gesund.

Status praesens August 1890.

Ziemlich kleiner, aber im Ganzen gut genährter Körper, gute Gesichtsfarbe. Bei der Betrachtung des gesammten Körpers fällt die abnorme Haltung des Ober-

körpers auf. Die Wirbelsäule ist, namentlich in ihrem unteren Theil, stark lordotisch. Die Schultern werden zurückgelehnt, das Abdomen wird ziemlich weit vorgestreckt und das Gesäß stark nach hinten herausgestreckt. So wird die Balance des Körpers erhalten; der leichteste Anstoß genügt jedoch, um die Pat. zum Fallen zu bringen.

Die unteren Extremitäten haben mäßige X Form und stehen nicht ganz senkrecht, sondern sind etwas nach vorn geneigt. Die Fußspitzen stehen nach einwärts.

Die Haut zeigt an den oberen und unteren Extremitäten ein deutlich bläulich marmorirtes Aussehen.

Pupillen und Augenbewegungen normal. Facialismuskeln beider Seiten symmetrisch und gut bewegt. Bewegung des Gaumensegels und der Zunge ebenfalls gut. Beugung und Drehung des Kopfes kann nach jeder Richtung gut ausgeführt werden. Vordere Brustwand flach, die Rippen können direct unter der Haut gefühlt werden, Mammæ schwach entwickelt. Bei passiver Abduction der nach vorn aktiv ausgestreckten Arme tritt nur das claviculäre Bündel des Pectoralis major und ein schmales von der II. und III. Rippe entspringendes Bündel hervor. Die ganze übrige Sternocostalportion des Pectoralis major fehlt. Pectoralis minor schwach entwickelt oder ganz fehlend. Deltamuskeln beiderseits hypertrophisch, bei der Contraction bretthart; im erschlafften Zustand zeigen sie normalen Tonus.

Stellung der Schultern von vorn ohne Besonderheiten. Von hinten gesehen stehen bei herabhängenden Armen die inneren Ränder beider Schulterblätter, am meisten der untere Winkel, bis zu 4 cm von der hinteren Thoraxwand ab. Beim Suspensiren des Körpers durch Greifen unter beide Achseln werden die Schultern widerstandslos nach beiden Ohren emporgedrängt. Beim Emporziehen der Schultern kontrahiren sich die obere Masse des Cucullaris und die Levatores anguli beiderseits ziemlich kräftig. Beim activen Emporheben der Arme nach vorn lehnt sich die Pat. noch weiter nach rückwärts, um das Gleichgewicht zu erhalten. Die Scapulae werden gut rotirt und abducirt.

Die Serratuszacken werden beiderseits beim Hochheben der Arme schwach sichtbar. Ein sehr geringer Gegendruck genügt aber, um die erhobenen Arme herabsinken zu lassen; dabei stehen sofort die Schulterblätter wieder flügel förmig vom Thorax ab und sind stark abducirt. In dieser Stellung zieht vom oberen inneren Winkel des Schulterblattes eine scharf markirte Hautfalte bis zum Dornfortsatz des I. und II. Brustwirbels. Unter derselben fühlt man deutlich einen scharfen Muskelrand, welcher dem unteren Rand der oberen Portion des Cucullaris entspricht. Bei activer Adduction der Schulterblätter fühlt man ebenfalls nur die Verhärtung des genannten Muskelrestes des Cucullaris, während zwischen den inneren Schulterblattträgern kaum etwas von Muskel zu fühlen ist (= Atrophie des unteren Theiles des Cucullaris und der Rhomboidei).

Passiv läßt sich die Adduction der Schulterblätter mit Leichtigkeit bis zur Berührung der inneren Ränder forciren. Ueberhaupt ist die passive Beweglichkeit der Schulterblätter und der Schultergelenke eine außerordentlich große.

Supra- und Infraspinatus kontrahiren sich gut und sind auch deutlich unter der Haut fühlbar.

In großem Mißverhältniß stehen die Streck- und die Beugeseite des Oberarms zueinander. Der Biceps und Brachialis sind sehr dürrig, der Triceps dagegen außerordentlich massig entwickelt. Letzterer fühlt sich schwammig an. Bei der Contraction bleibt ein Theil seiner Muskelmasse ziemlich schlaff, der größere Theil kontrahirt sich zur brettharten Consistenz. Die active Beugung im Ellbogengelenk läßt sich sehr leicht überwinden, die Streckung geschieht dagegen mit ungewöhnlich großer Kraft (echte Hypertrophie des größten Theils des Triceps).

Die Muskulatur des Vorderarms ist ohne Besonderheiten. Die Bewegungen sind sämmtlich gut und ziemlich kräftig. Die Hände fühlen sich eiskalt und ziemlich feucht an. Die Function des Latissimus dorsi und des Teres maj. ist beiderseits = 0; vom ersteren Muskel ist unter der Haut nichts zu fühlen.

Längs der Wirbelsäule fühlt man, in höherem Grade links als rechts, die Rippen direct unter der Haut. Am besten fühlt sich noch die Lendenmuskulatur an. Beim Bücken hat Pat. Mühe, die Balance zu halten. Das Emporrichten aus ge-

bückter Stellung ist nur mit der bekannten Nachhülfe (Aufsetzen der Hände auf Knie und Oberschenkel) möglich. Bei dieser Bewegung werden jedoch noch schmale Muskelbündel auf beiden Seiten der Wirbelsäule fühlbar. Das Aufrichten des Oberkörpers aus liegender Stellung auf dem Untersuchungssopha kann mit großer Mühe soeben noch ohne Zuhilfenahme der Hände ausgeführt werden; dabei contrahirt sich die Bauchmuskulatur ziemlich kräftig.

Der Gang ist sehr unsicher, watschelnd; es müssen ungewöhnlich ausgiebige Bewegungen im Hüft- und Kniegelenk gemacht werden, um die Fußspitzen vom Boden zu lösen. In einem höchst auffallendem Contrast stehen zueinander die ziemlich mageren Oberschenkel und die äußerst voluminösen Waden.

Der Umfang der Oberschenkel, in liegender Stellung gemessen, im Verhältniß zu den Waden ist folgender:

R.	} Oberschenkel,	= 28
L.	} an dünnster Stelle gemessen	= $27\frac{1}{2}$
R.	} Oberschenkel,	= 33
L.	} an dickster Stelle gemessen	= 32
R.	} Wade	= 31
L.	} Wade	= 30

An der Atrophie der Oberschenkel sind besonders betheiligt der Quadriceps und die Adductoren, während die hinteren Parthien noch gut erhalten sind. Der Tonus der atrophischen Oberschenkelmuskulatur ist ein ziemlich guter. Die Wadenmuskulatur fühlt sich auch im nicht contrahirten Zustand derb an. Die Peronei und der Tibialis anticus sind lediglich gut erhalten; ihre Function ist schwach.

Wenn die Pat. auf dem Boden sitzt und sich aus dieser Stellung aufrichten soll, so geschieht dies in folgender Weise: Zunächst stützt die Kranke mühsam ihren Körper auf beide Arme und Beine, zieht dann die Beine näher an die Arme heran, stützt erst den einen, dann den anderen Arm auf das zugehörige Knie und klettert nun an ihrem eigenen Körper in die Höhe.

Electrische Untersuchung.

	Rechts.		Links.
	M. cucullaris (obere Portion) vom	N. accessorius aus	
	129 = Far. E = 132	(normal 0,1—0,44)	
Zuckung prompt.	2,0 = K S Z = 2,0	Zuckung prompt.	
	M. deltoideus		
Die hinteren Bündel erst bei	102 = Far. E = 117	Die hinteren Bündel erst bei	
95 Far. und bei 7,0 galv.	0,7 = K S Z = 2,5	90 Far. und bei 8,0 galv.	
	N. musculocutaneus		
	112 = Far. E = 110		
	2,5 = K S Z = 2,0	(normal 0,04—0,28)	
	M. triceps		
	109 = Far. E = 112		
	6,0 = K S Z = 4,0		
	N. thoracicus ant.		
	105 = Far. E = 104		
	5,0 = K S Z = 5,0	(normal 0,09—3,4)	
	N. cruralis		
	110 = Far. E = 115		
	5,0 = K S Z = 4,5	(normal 0,4—1,7)	
	M. tibialis		
	115 = Far. E = 120		
	4,0 = K S Z = 3,5	(normal 0,4—2,5).	

Zum Schlusse füge ich noch einen in mancher Hinsicht bemerkenswerthen Fall an von

III. Spinaler Form der progressiven Muskelatrophie.¹⁾

Beobachtung 6.

Anamnese.

Hahnemann, Oscar, Landwirth, 23 J., will früher immer gesund gewesen sein. Am 27. März 1888 wurde er beim Arbeiten in einem Graben von einem Manne überfallen und erhielt von demselben zwei Stöße gegen den Bauch, sodaß er ohnmächtig zusammenbrach. Er raffte sich sofort wieder auf und schleppte sich noch etwa 10 Schritte weiter. Dann wurde er abermals von seinem Gegner niedergeworfen und ins Wasser getaucht, worauf er die Besinnung vollständig verlor. In der Nähe befindliche Bauern zogen ihn aus dem Wasser und brachten ihn nach Haus. Die Bewußtlosigkeit soll 5–6 Stunden angehalten haben. Die folgenden 3 Tage hat der Pat. angeblich vollkommen starr im Bett gelegen und fast immer geschlafen. Beim zeitweiligen Erwachen hat er nur einige Worte sprechen und gar keine Nahrung zu sich nehmen können. Später konnte er wieder einige Schritte im Zimmer gehen, aber selbst nach einer Woche war der Gang noch schwerfällig und mühsam. In der Folgezeit besserte sich zwar die Gehfähigkeit, jedoch blieb eine große Ermüdbarkeit und allgemeine Mattigkeit bestehen.

Von Anfang an bemerkte der Kranke eine Abnahme des Umfanges seiner sämtlichen Muskeln. Gleichwohl hat er von der 7. Woche nach dem Unfall an bis zum Juli 1889 leichte Arbeit noch verrichten können. Ende Juni 1889 mußte er noch 6 Wochen lang das Bett hüten, angeblich, weil er damals die Glieder garnicht mehr rühren konnte. Seitdem soll insbesondere die Gebrauchsfähigkeit der rechten Hand gelitten haben. Ueberhaupt konnte seit dieser Zeit keinerlei Arbeit mehr geleistet werden.

Ferner giebt der Pat. an, seit jenem Unfall an Drücken in der Magengegend, zeitweiligem Erbrechen und Uebelkeit zu leiden. Der Appetit soll nur vorübergehend verringert gewesen sein. Der Stuhl war meistens angehalten. Seit dem Unfall sollen außerdem starke Nachtschweiße eingetreten sein; doch hat Pat. nie an Husten gelitten. Der Schlaf ist zeitweilig gestört, zur Zeit gut. Von Seiten der Blase besteht keinerlei Störung. Infection wird in Abrede gestellt.

Die Eltern leben und sind gesund. Ein jüngerer Bruder lebt und ist ebenfalls vollkommen gesund.

Status praesens 5./VI. 90.

Mittelgroßer, mittelkräftiger Mann von gesunder Gesichtsfarbe. Im Stehen der Kopf etwas vornübergebeugt, die Schultern etwas vornübergefallen. Der Bauch wird etwas vorgestreckt und zwar die linke Seite mehr als die rechte. Das Entkleiden und Aufknüpfen der Kleidungsstücke ist mit erheblichen Schwierigkeiten verbunden. Brust stark abgeflacht; sämtliche Rippen markieren sich deutlich durch die Haut. Pulsation des Herzens im großen Umfang sicht- und fühlbar. Diese Abflachung der vorderen Thoraxwand beruht auf einem completeen Schwund der sterno-costalen Portion des Pectoralis major. Auch die Schlüsselbeine springen stark vor. Erhalten ist vom Pectoralis major nur die Clavicularportion; rechts ist dieselbe atrophisch, links stärker entwickelt. Beim Vorwärtsstrecken der Oberarme tritt beiderseits das genannte Muskelbündel mit scharfer Kante als Dach der Achselhöhle hervor; ebenso werden hier die Bündel des Pectoralis minor, links kräftiger als rechts, unter einer senkrecht verlaufenden Hautfalte fühlbar. Die Function der genannten Muskelreste ist eine überaus schwache. Beim Emporheben der Arme treten ferner, wiederum links stärker als rechts, die Serratuszacken deutlich hervor, aber auch die Contraction des Serratus wird durch einen sehr geringen Widerstand überwunden. Gleichwohl bleibt beim Emporheben der Arme das Schulterblatt gut an die Brustwand angepreßt; auch die Rotation und Abduction des Schul-

¹⁾ Die Zuweisung dieses Kranken verdankt die Poliklinik Herrn Privatdocenten Dr. Ziegenspeck (München).

terblattes vollzieht sich in normaler Weise. Die Spina scapulae und das Acromion springen deutlich hervor. Latissimus dorsi und Teres minor funktionieren kräftig. Cucullaris ist in den oberen Portionen leidlich gut, aber rechts schwächer als links entwickelt. Die Function ist ziemlich schwach. Die unteren Partien des Cucullaris, die Rhomboidei sind mäßig atrophisch. Der untere Winkel der Scapula steht beiderseits gleich hoch. Der Abstand der Scapula von der Wirbelsäule ist beiderseits ziemlich gleich. Die Fossa supra und infraspinata ist auf beiden Seiten abgeflacht, rechts ziemlich tief eingesunken. Die Einwärts- und Auswärtsroller des Oberarms fungiren mäßig kräftig. Die Wirbelsäule ist im unteren Hals- und oberen Brusttheil schwach kyphotisch, im unteren Brusttheil schwach skoliotisch nach rechts. Die geraden Rückenmuskeln sind schwach entwickelt, namentlich links, so daß links von dem dorsalen Theil der Wirbelsäule statt der normalen Rundung eine Vertiefung entstanden ist. Die Vorwärts- und Seitwärtsbeugung der Wirbelsäule ist ausführbar. Beide Bewegungen vertragen aber nur einen sehr schwachen Widerstand. Die linke Schulter hängt etwas tiefer herab als die rechte; der Kopf wird etwas nach links geneigt. Der Deltoideus ist leidlich gut entwickelt und verhärtet sich gut beim Enporheben der Arme, vermag aber keinen Widerstand zu überwinden. Der Oberarm ist rechts in hohem Grade, links in mäßigem Grade atrophisch. In hängender Position beträgt der größte Umfang rechts = 19 cm, links = 21,1 cm.

An der Atrophie ist am stärksten theilhaftig der Triceps, in etwas geringerem Grade der Biceps und Brachialis internus. Die Function dieser beiden Muskeln ist äußerst schwach. Links sind die genannten Muskeln erheblich besser entwickelt, aber ihre Leistung ist auch äußerst schwach. Einen sehr hohen Grad hat die Atrophie erreicht am rechten Vorderarm, dessen Volar- und Dorsalseite, namentlich aber Ulnarseite im hohen Grade abgeflacht sind. Relativ am besten erhalten ist der Supinator longus, dessen Muskelwulst deutlich als solcher zu fühlen ist. Am linken Vorderarm sind die Muskeln leidlich gut erhalten. Der größte Umfang des Vorderarmes über dem Supinator longus in hängender Stellung beträgt rechts = 21,3 cm, links = 23,2 cm.

Am Rücken der rechten Hand befinden sich tiefe Rinnen zwischen den Metacarpalknochen, am stärksten im spatium interosseum primum. Der Ulnarrand der Hand weist ebenfalls eine seichte Rinne auf; die Vola manus zeigt eine tiefe, der Daumenballen nur eine seichte Grube. Abductor und Opponens pollicis sind völlig geschwunden, vom Flexor und Adductor pollicis sind nur noch Reste vorhanden. Die Opposition ist völlig unmöglich, die Beugung nur in der Endphalanx. Die übrigen Finger stehen in schwach gebeugter Stellung. Beugung, Streckung und Spreizung der Finger ist sehr beschränkt und die Kraft dieser Bewegungen nur gering. An der linken Hand sind die Spatia interossea noch ausgefüllt, nur der erste Zwischenknochenraum ist etwas vertieft. Auch hier ist die Atrophie des Daumenballens eine ziemlich starke. Die Atrophie der Kleinfingermuskeln ist noch im Beginn. Die Opposition und Beugung des Daumens ist leidlich gut. Am stärksten atrophisch ist der Abductor pollicis brevis. In sämtlichen Muskelgebieten der Schulter, der Arme und Hände sieht man mit Intervallen, bald hier, bald dort aufleuchtende, fibrilläre Zuckungen. Die Muskulatur der unteren Extremitäten ist im Ganzen schwach entwickelt. Ausgesprochene Atrophie besteht hauptsächlich im linken Oberschenkel. Der Tonus der Muskulatur, besonders der Glutaealmuskulatur ist sehr schwach. Fibrilläre Zuckungen sind auch in der Muskulatur der unteren Extremitäten vorhanden. Der Gang ist ohne Besonderheiten. Beim Stehen mit geschlossenen Augen und Füßen tritt leichtes Schwanken auf. Das Stehen auf einem Fuß ist nur unter Schwanken und Zittern für kurze Zeit möglich. Tricepsreflex rechts völlig erloschen; Bicepsreflex gut; Radiusreflex sehr schwach. Links sind die genannten Reflexe deutlich. Patellarreflex beiderseits kräftig, etwas gesteigert. Achillessehnenreflex kräftig entwickelt, Fußclonus nicht auszulösen. Plantarreflex lebhaft. Cremasterreflex mittelstark, Bauchreflex schwach. Mechanische Erregbarkeit der Muskulatur links besser als rechts. Sensibilität ist überall vollkommen normal (Tastkreis an den Fingern 3 mm).

Die Pupillen zeigen normales Verhalten; die Bewegung der Bulbi nach allen Richtungen gut möglich. Das Gesicht macht einen eigenthümlich maskenhaften Eindruck, namentlich im unteren Theil beider Facialisgebiete. Die Stirn wird gut gerunzelt, die unteren Gesichtsparthien werden wenig in Falten gelegt. Pfeifen ist noch möglich. Gaumen segelfrei und symmetrisch beweglich. Zunge gerade herausgestreckt. Beim Betasten des Abdomens wird lautes ausgedehntes Geplätscher hörbar. Die Bauchdecken sind ungewöhnlich schlaff. Beim Husten kontrahirt sich die Bauchmuskulatur fast gar nicht. Die Magengegend selbst und die Gegend unterhalb des Magens ist hervorgewölbt. Bei Aufblähung des Magens reicht die große Curvatur bis $6\frac{1}{2}$ cm unterhalb des Nabels. Der größte Durchmesser des Magens von links oben durch den Nabel nach rechts unten beträgt 30 cm. Der größte Querdurchmesser beträgt 25 cm. (Dilatatio ventriculi.)

Bei der ersten Morgens vorgenommenen Magenausspülung werden ziemlich große Mengen Fleischreste, die offenbar vom Tage vorher stammen, und eine große Menge schleimiger Flüssigkeit entleert. Am darauffolgenden Tage hatte der Patient eine Probemahlzeit eingenommen und bei der Ausspülung fanden sich nur die unverdauten Reste der Probemahlzeit. Der nach einem Probebrühtstück entleerte Magensaft giebt mittelstarke Congo- und Tropaeolinreaction. Die Milchsäurereaction ist schwach. Die Acidität des Magensaftes beträgt 34; auf Salzsäure bezogen 0,12 % (Subacidität).

Electrische Erregbarkeit.

	Rechts.	Links.	Normale Grenzwerte (Stintzing)
N. accessorius			
	135 Far.	135	
	1,3 KSZ	1,3	0,1—0,45
	4,0 ASZ		
M. deltoideus			
	110 Far.	108	
	3,8 KSZ	6,5	
	10,0 ASZ	9,5	1,2—2,0
Z. prompt			
N. musculocutaneus			
	120 Far.	118	
	0,8 KSZ	2,3	0,04—0,3
Z. prompt.			
N. radialis.			
	125 Far.	124	
	1,8 KSZ	1,8	0,9—2,7
M. abductor pollic. long. u. Extens. digit. comm.			
	109 Far.	109	
	6,5 KSZ	4,5	0,6—3,0
	7,5 ASZ		
Z. faradisch und galvanisch ausgesprochen träge.			
Mm. interossei			
	105 Far.	117	
	8,0 KSZ	4,0	
Z. prompt. M. inteross. I faradisch beiderseits noch nicht bei 80; KSZ noch nicht bei 10,0.			
M. abductor digit. V.			
noch nicht bei 80	Far.	118	
	KSZ	3,5	2,5
	ASZ	4,8	
Zuckung faradisch und galvanisch träge.			

Die Muskel-Atrophien dieses Falles sind also in folgender Weise localisirt. Vorwiegend betroffen ist die Muskulatur der Finger und der Hand, des Vorderarms außer dem Supinator longus und des Oberarms und zwar hauptsächlich der Triceps. Am Rumpf sind atrophisch die sternocostale Portion des Pectoralis major, der Pectoralis minor, Serratus antic. major, Supra- und Infraspinatus, Cucullaris in seinen unteren Parthien, Rhomboidei, die lange Rückenmuskulatur und der Deltoidens in geringem Grade. An den Unterextremitäten ist ausgesprochen atrophisch nur die Muskulatur des linken Oberschenkels.

Nach der Ausbreitung der Atrophie konnte es fraglich erscheinen, ob dieser Fall zur Dystrophie oder zur spinalen Form der progressiven Muskelatrophie zu rechnen sei. Denn einerseits kommt in späteren Stadien der ersteren Erkrankung öfters auch Schwund der kleinen Handmuskeln vor, während es andererseits Fälle von spinaler Form giebt mit verhältnißmäßig frühzeitigem Schwund der Schulter- und Brustmuskeln. Die rasche Entwicklung des Prozesses wäre bei beiden Formen sehr ungewöhnlich. Die fibrillären Zuckungen sind nach unseren obigen Ausführungen nicht entscheidend. So bleibt also zur Entscheidung nur die elektrische Erregbarkeit; und in dieser Hinsicht dürfte der Befund von Entartungsreaktion im M. abductor pollicis long., Extens. dig. comm. und Abductor digiti V den Ausschlag geben für die Diagnose der spinalen Form. Andere Erkrankungen wie Syringomyelie, multiple Neuritis können wegen der intakten Sensibilität nicht in Betracht kommen. Nicht ganz sicher auszuschließen ist die amyotrophische Lateralsklerose wegen des gesteigerten Patellarreflexes; doch fehlte der ausgesprochen spastisch-paretische Gang. Gegen chronische Poliomyelitis spräche die progressive Tendenz der Erkrankung.

Wenn ich also an der Diagnose „spinale Form der progressiven Muskelatrophie“ festhalte, so ist der Fall bemerkenswerth

1. durch den verhältnißmäßig frühzeitigen Beginn (21. Lebensjahr),
2. durch die ungewöhnlich rasche Entwicklung und Ausbreitung der Atrophien (2 Jahre),
3. durch das ätiologische Moment (Trauma).

Was das letztere anlangt, so wird ja das Trauma als fragliche Ursache der Erkrankung bisweilen angeführt. Im vorliegenden Falle schließt sich der Beginn des Leidens — obendrein in ungewöhnlich frühem Alter — so unmittelbar an eine Mißhandlung an, daß ein Causalnexus wohl nicht bezweifelt werden kann.

SC101

20-11-19