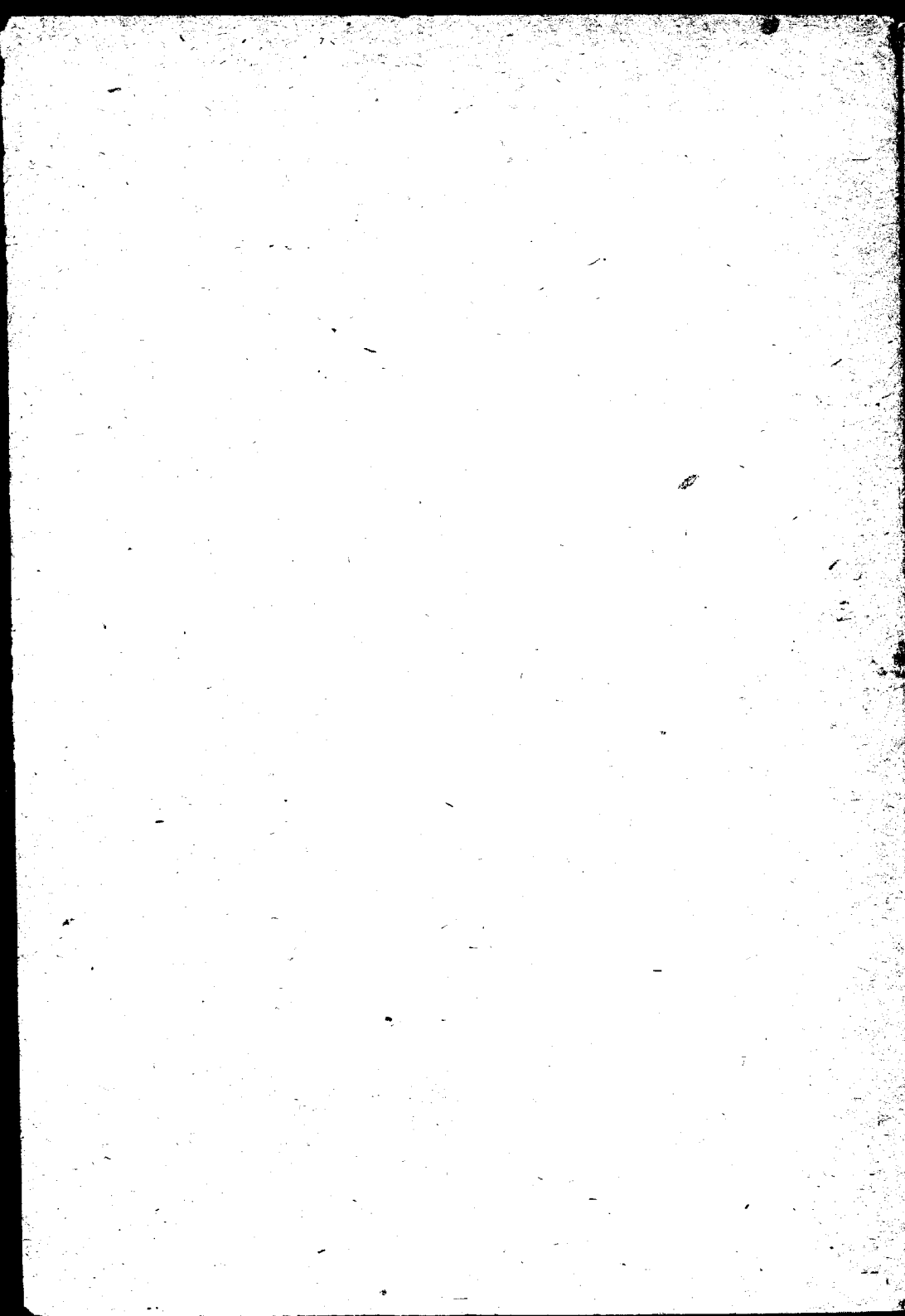




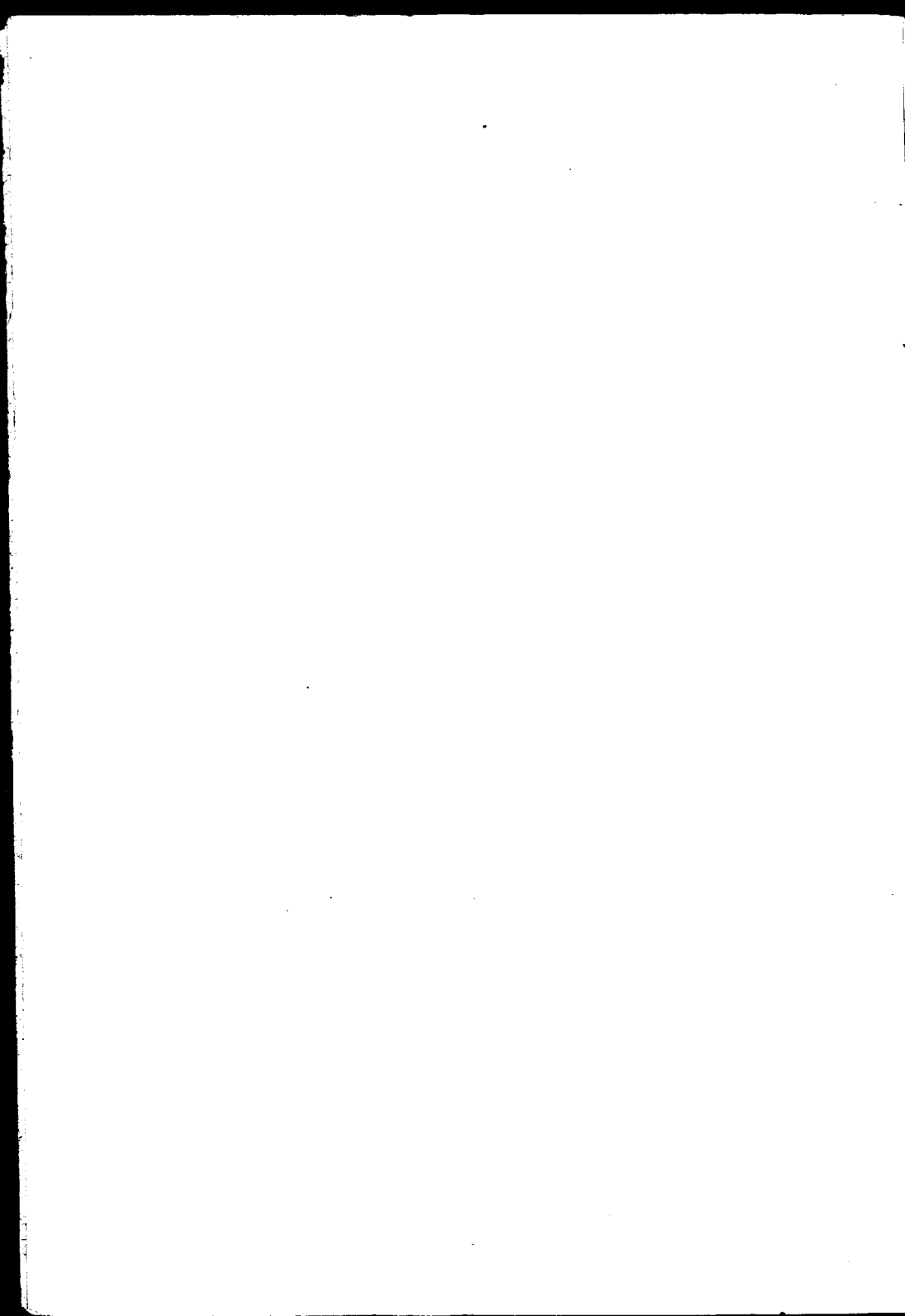
K. VAN ROON.

Over chronische en progressieve
atrofie van spieren.





OVER
CHRONISCHE EN PROGRESSIEVE ATROPHIE
VAN SPIEREN.



Over chronische en progressieve atrofie van spieren.

PROEFSCHRIFT

TER VERKRIJGING VAN DEN GRAAD

VAN

Doctor in de Geneeskunde

AAN DE RIJKS-UNIVERSITEIT TE UTRECHT.

NA MACHTIGING VAN DEN RECTOR MAGNIFICUS

Mr. J. Baron d'AULNIS DE BOUROUILL

Hoogleeraar in de Faculteit der Rechtsgeleerdheid

MET TOESTEMMING VAN DEN SENAAT DER UNIVERSITEIT

TEGEN DE BEDENKINGEN VAN

DE FACULTEIT DER GENEESKUNDE

TE VERDEDIGEN

op Vrijdag 5 Juli 1889, des namiddags ten 3½ ure

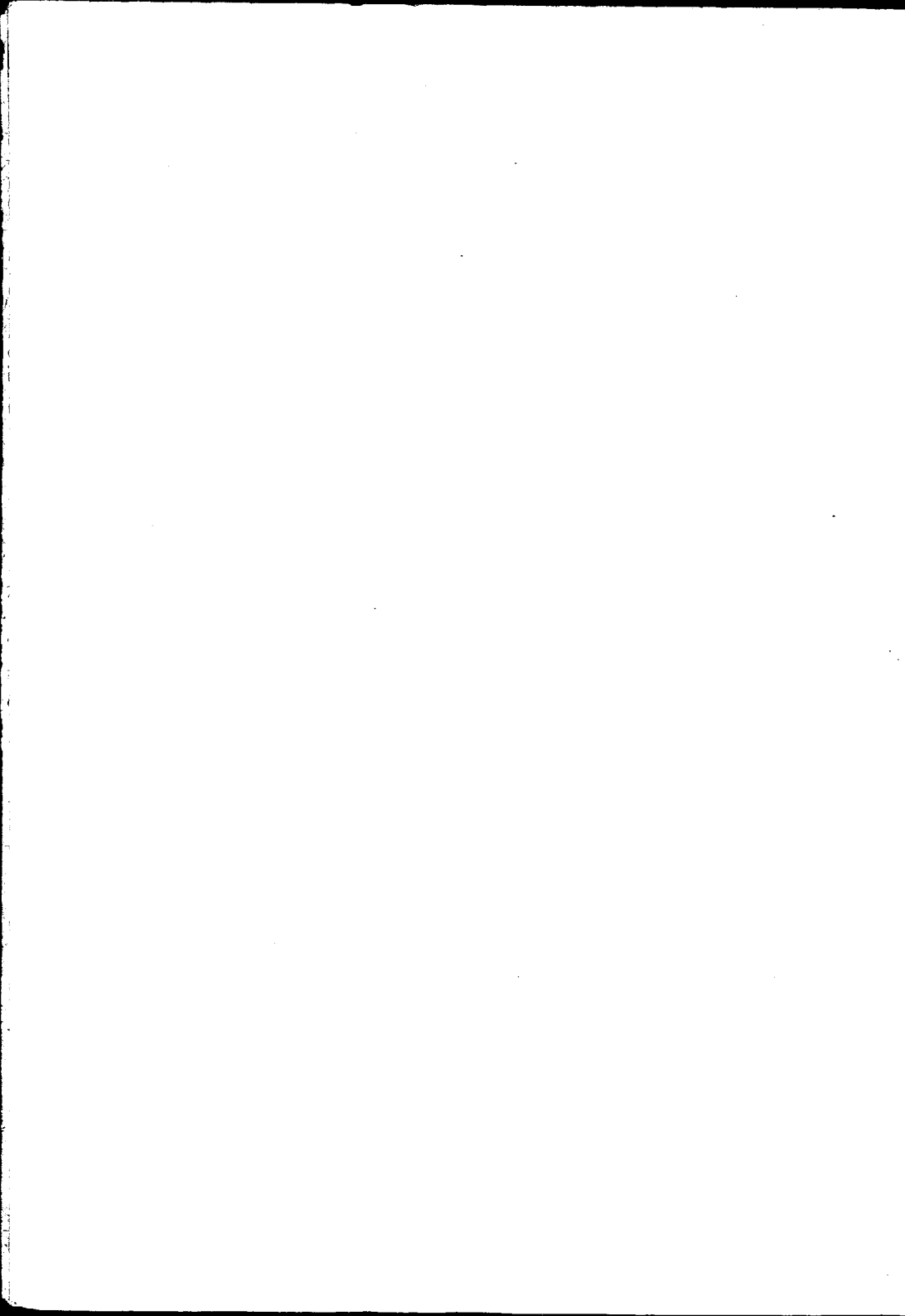
DOOR

KLAAS VAN ROON.

geboren te Hazerswoude.



UTRECHT — KEMINK & ZOON — 1889.



Aan Professor Dr. P. DE JONG.

Gaarne neem ik de gelegenheid waar, nu mijne Academische loopbaan ten einde spoedt, den Hoogleeraren en Lectoren, wier onderwijs ik in dat tijdsverloop mocht genieten, mijnen besten dank daarvoor te betuigen.

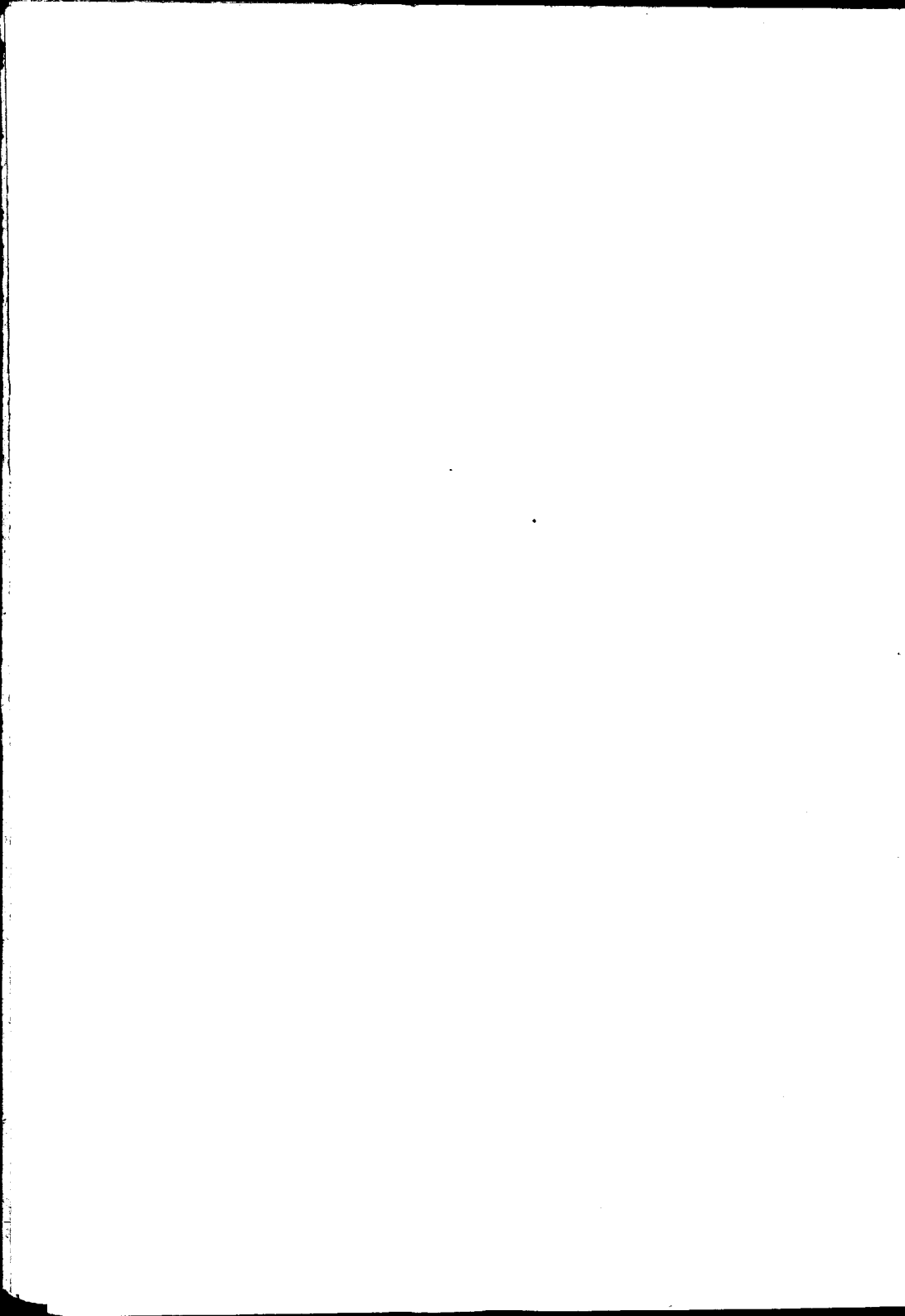
U, Hooggel. TALMA, ben ik bijzonder verplicht voor de welcillende wijze, waarop Gij U bereid hebt verklaard, mijn promotor te willen zijn.

Dat Gij, Zeergel. DR. WINKLER, nooit achterblijft, waar het geldt anderen te helpen en te steunen bij een ondernomen arbeid, heb ik in de ruimste mate ondervonden.

Gedurende den tijd echter, dat ik het voorrecht had met U samen te werken, schonkt Gij mij meer dan Uw hulp; Gij gaaft mij Uw vriendschap, en daarvoor ook, en wel niet het minst, zal ik U altijd erkentelijk blijven.

Het zou U niet aangenaam zijn, Hooggel. DE JONG, zoo ik hier ging witmeten wat ik aan U verschuldigd ben. Dit echter moet mij van het hart: dat ik geworden ben, wat ik ben, is slechts Uw werk en Uwe belangstelling in mijn persoon.

Wil de opdracht van dit boekje aanvaarden en beschouwen als een klein bewijs mijner innige dankbaarheid.



INLEIDING.

De moderne neuropatholoog heeft niet te klagen over de beperkte afmetingen van het gebied waarop hij werkzaam is. In geen andere speciale afdeeling der geneeskunde is de verscheidenheid en de menigvuldigheid der meer of minder bekende ziekten zoo groot. Slechts een lichtpunt blijft hem in den duisterten chaos, waar tegenover hij zich geplaatst ziet, toeschitteren. Het aantal elementaire symptomen, die, behoorlijk gegroepeerd, hem tot de diagnose van het zenuwlijden voeren, is gelukkig betrekkelijk klein in aantal.

Niet geheel onjuist heeft men die elementaire symptomen met de letters van het alfabet vergeleken. Gelijk alle wijsheid met de 26 letters van het alfabet geschreven zal kunnen worden, zoo heeft ook de neuropathologie hoop, dat het haar eenmaal gelukken zal, om aan de hand van een beperkt getal verschijnselen van constante beteekenis, de tallooze variëteiten van het zenuwlijden op eenvoudige wijze te overzien; en voor den clinicus zou het natuurlijk principieele waarde hebben, als hij, met behulp van dergelijke verschijnselen, zijn eigen alfabet, om 't zoo uit te drukken, bezitten kon.

De „atrofie van spieren,” verdient genoemd te worden onder de verschijnselen, waaraan de clinicus groote waarde hecht. Het ligt voor de hand, dat hij zich afvraagt of de klinische beteekenis er van als een constante gelden mag. Immers ware het zoo, dan heeft hij met minder moeilijkheden te kampen, dan kent hij een letter van zijn alphabet; ware het niet zoo, verborg zich onder het masker van schijnbaren eenvoud en eenheid in vorm, een reeks van saamgestelde of van verschillende verschijnselen, dan zouden de moeilijkheden zonder twijfel grooter zijn.

De strijd over de klinische beteekenis van de „atrofie van spieren,” is dan ook een heftige geweest en draagt er den stempel van, dat de mensch geneigd is om de moeilijkheden uit den weg te gaan.

Weinigen toch wisten zich vrij te houden van generaliseeren. Was eenmaal een beteekenis voor een bepaald geval van „atrofie van spieren” met groote waarschijnlijkheid vastgesteld, dan gold die beteekenis voor allen. Ongaarne zagen de meesten in dit cardinale symptoom een verschijnsel van meer dan een beteekenis. Vandaar dan ook het heftige in den strijd. Voor den een was het voldoende om eenige atrophische handspieren te zien, om verstrekkende conclusiën te wagen en om van een lijden van de zenuwcellen in de voorste hoornen van het ruggemerg, als zonder twijfel aanwezig, te spreken. Door den ander werd daarentegen aan diezelfde atrophische handspieren geen specifiek diagnostische beteekenis gehecht. Niets dan hetgeen men zag, de atrofie van de spier, werd er in zijn

oogen door bewezen, en als daarbij een lijden van de cellen in de medulla gevonden werd, dan was dit lijden secundair.

Generaliseerde de een, de ander liet het niet na, en de onbevangen waarnemer, gewend zich zelf te controleeren aan de sectietafel, bleef aarzelen als hij partij kiezen zou.

Het toeval heeft gewild, dat mij in betrekkelijk korten tijd een vrij groot aantal zieken onder de oogen zijn gekomen, die aan min of meer uitgebreide atrophie van spieren geleden hebben.

Hoewel ik maar al te goed het moeilijke van dit vraagstuk besepte, heb ik het gewaagd om aan de hand van dit materiaal de vraag te bespreken, of de aanwezigheid van progressieve atrophie van spieren een karakteristieke diagnostische en klinische waarde bezit. Ik meende dat het op zich zelf belangrijk genoeg was en dat ik, zij het dan ook een uiterst zwakke poging mocht beproeven, om met behulp der mij toegankelijke litteratuur, de atrophie van spieren aan een kritisch onderzoek te onderwerpen. Bij het bewerken van dit onderwerp heb ik veel geleerd. Allereerst voorzichtigheid in de beoordeeling van den arbeid van anderen.

Mocht ik er dan ook in slagen om eerbied af te dwingen voor den noesten vlijt, de taaie volharding en de bewonderenswaardige scherpzinnigheid der klinici, welke hun krachten aan dit vraagstuk hebben gewijd, dan zou ik mijn moeite meer dan beloond rekenen.

HOOFDSTUK I.

Omschrijving van het onderzoek.

Plan van bewerking.

Voordat ik mijn eigenlijke taak aanvaard, moge het mij vergund zijn mijn onderzoek enger te gaan omschrijven. Het is nauwlijks doenbaar om de „atrofie van spieren,” in haar geheelen omvang te behandelen. Reeds zal, ondanks de beperkingen, het onderwerp uitgebreid genoeg zijn.

Maar nog andere redenen nopen mij om van de behandeling uit te sluiten die atrophieën, welke snel op eene voorafgaande verlamming volgen. De poliomyelitis acuta infantum, de poliomyelitis acuta en subacuta adutorum zijn ons bekend als ziekten, wier klinische omschrijving heeten mag een „atrofie en masse” te zijn, volgend op een verlamming, die gewoonlijk niet langen tijd aan de atrophie voorafging. Deze ziekten verdienen reeds daarom niet den naam van chronische en progressieve atrophie van spieren; de klinische beteekenis der daarbij waargenomen atrophie zou m. i. een zelfstandige bewerking verlangen.

Ik wensch mij te bepalen, tot de bespreking van die atrophieën, wier klinisch kenmerk gelegen is in de omstandigheid, dat de waargenomen verlamming in rechte reden staat tot den graad van atrophie der bestudeerde spier.

Het is mij niet onbekend dat scherpe scheidingen nimmer, en dus ook hier niet, houdbaar zijn; overgangen zal ik te bespreken hebben, maar voor zoover het mogelijk is, blijf ik mij dus uitsluitend beperken tot de bespreking van chronische en progressieve atrophie van spieren. Het ware wellicht wenschelijk geweest om evenzeer buiten beschouwing te laten die atrophieën, welke men somwijlen na ankylose van gewrichten ziet ontstaan; aangezien zij echter dikwijls en chronisch en progressief zijn, en aangezien zij naar mijn meening eenig licht konden werpen op atrophieën van and'ren aard, kan ik haar bespreking niet geheel ontgaan.

Zonder twijfel zijn het nu zeer verschillende pathologische processen, welke aan zulk een chronische en progressieve atrophie ten grondslag liggen.

In de eerste plaats is er niet aan te twijfelen, dat somwijlen in een lijden van het centraal orgaan de oorzaak van het verschijnsel is te zoeken.

Want de diffuse centrale gliose — en met velen, waaronder de beste schrijvers van den jongeren tijd, acht ik mij gerechtvaardigd om de Syringomyelie gewoonlijk voor een verweekte gliose aan te zien — gaat met atrophie van spieren gepaard, die uitermate chronisch en progressief kan zijn.

Het zelfde geldt voor een aantal langzaam groeiende tumoren van de medulla spinalis of oblongata.

Zulke atrophïën kunnen wel niet anders dan afhangen van het gevonden ruggemergslijden, en wanneer het waar is, dat er scheiding gemaakt moet worden tusschen spinale en andere atrophïën, dan moet een bij Syringomyelie voorkomende atrophie, een bepaald karakter bezitten, welke haar spinalen oorsprong verraaft.

Behalve bij Syringomyelie en bij langzaam groeiende tumoren is voorts chronische atrophie van spieren waargenomen bij personen, bij wie post mortem belangrijke andere afwijkingen in het ruggemerg werden vastgesteld; afwijkingen, die, wegens talrijke klinische verschijnselen tijdens het leven, nauwelijks twijfel aan een lijden van het ruggemerg hadden overgelaten. In de eerste plaats wist men dat een klinisch vrij scherp gekarakteriseerde ruggemergs-ziekte, die men onder den naam van *tabes spasmodique*, van *laterale sclerose*, of wil men liever onder dien van *symmetrische zijstreng sclerose* beschreven had, met uitgebreide atrophie van spieren kan vergezeld zijn. In dat geval sprak men sedert Charcot¹⁾ gewoonlijk van *Amyotrophische laterale sclerose*, later van *motorische tabes*, en aangezien men bij dit lijden herhaaldelijk het medelijden der zenuwcellen in de voorste hoornen had vastgesteld naast een lijden der zijstrengen, zoo kon men bij deze amyotrophische laterale-sclerose van een spinalen vorm van atrophie spreken. De verandering in de zenuwcellen noemde men, omdat de zijstreng-sclerose

1) Charcot. *Leçons sur les maladies du système nerveux*. 1874.

haar voorafging, een secundaire of deuteropathische verandering, de atrophie van spieren die er op volgde, een deuteropathische atrophie.

Niet echter bij de amyotrophische laterale sclerose alleen is dit het geval.

Als men zich wendde tot de atrophie van spieren, welke men dikwijls bij de tabes dorsalis, de sclerose der achterstrengen, zag optreden, dan werd iets dergelijks gezien. Hoewel het vaststaat dat daarbij somwijlen de zenuwcellen der voorste hoornen veranderd zijn gevonden, en dus de benaming van een deuteropathische spinale amyotrophie ook hier niet geheel zonder grond is, heeft de jongste tijd nieuwe onderzoekingen aan het licht gebracht, die bewijzen hoe voorzichtig men moet zijn. Zeer zeker komen er bij tabes dorsalis amyotrophieën voor, waarbij een lijden van de achterstrengen vergezeld gaat met degeneratiën in motorische zenuwen, die voor de verklaring der atrophie voldoende zijn, zonder dat daarnaast veranderingen in de zenuwcellen der voorste hoornen konden worden waargenomen. Bij de deuteropathische atrophie, welke bij tabes voorkomt, kan dus al de vraag rijzen of zij van spinalen of van neuritischen oorsprong is. Een nerveuse atrophie blijft zij echter in beide gevallen.

In de deuteropathische atrophieën is dus de overgang te vinden naar een groote groep van nerveuse atrophieën, welke ten minste voor een deel aan de qualificatie van chronisch en progressief voldoen. Wel stoot men dan tevens op overgangen naar acute en op verlamming volgende atrophieën, die

somwijlen bij deuteropathische atrophieën waargenomen worden. Het is bekend dat na de vergiftiging met lood, met alcohol, arsenik en phosphoor, bij een aantal infectieziekten, neuritische veranderingen gevonden worden, welke met chronische atrophieën vergezeld zijn; en bij een aantal infectieuze neuritiden, zoo ook bij Beri-beri is zulk een atrophie zelfs regel.

Wanneer nu de autopsie bij zulke ziekten gewoonlijk leert dat het ruggemerg geen veranderingen aanbiedt, dan kan de vraag rijzen of aan laatstgenoemde, ware neuritische, atrophieën andere eigenschappen kunnen worden toegekend dan aan die, welke bij de Syringomyelie en de Amyotrophische laterale sclerose worden aangetroffen. Is dit het geval, dan zoude de spinale van de neuritische atrophie te scheiden zijn. Mogelijk zou het evenwel zijn, dat de spinale met de neuritische als nerveuse atrophieën vereenigd moesten worden en dat zij gezamenlijk onder dien naam tegenover de primair myogene atrophieën moesten gesteld worden.

Want naast de exquisiet neuritische atrophieën en de ontwijfelbaar spinale blijven een aantal atrophieën over, welker oorsprong voor het oogenblik niet juist bekend is; en daaronder heeft men er weder een aantal aangewezen die men voor een lijden van de spieren zelf aanzag.

In de eerste plaats mag men onder de laatstgenoemde de atrophieën noemen, welke bij ankylotische gewrichten voorkomen.

Een dringend noodzakelijk anatomisch onderzoek naar de verhoudingen tusschen de spier en de

daarbij behoorende zenuw, bij de progressieve atrophie, welke soms volgt op de ankylose van vele gewrichten, ken ik niet. De klinicus heeft dus ook bij deze atrophie te zoeken of zij verschijnselen aanbiedt, die haar van de andere onderscheiden.

Maar in de tweede plaats is er naast deze naar men zegt myogene atrophie, een zeer groote groep van chronische en progressieve atrophieën, wier natuur den klinicus niet onmiddellijk duidelijk is.

De verschijnselen, die haar vergezellen, geven geen duidelijke vingerwijzingen om een spinalen oorsprong aan te nemen; evenmin is haar overeenkomst met de onbetwist neuritische atrophieën, zonder meer, duidelijk; eindelijk gelijken zij ook niet op atrophie na ankylose. De atrophie van spieren in engeren zin wordt daarmee bedoeld.

Hand aan hand gaande met de veranderingen, welke men aan de sectietafel heeft gevonden, heeft men gemeend, dat in die steeds enger omschreven groep een mengsel van zeer verschillende ziekten vereenigd was; dat ziekten van het ruggemerg en ziekten der spieren daarin dooreengemengd waren. Klinische detail-onderzoekingen zouden evenwel in staat zijn om deze vormen uit elkander te houden. En de klinicus wees met zekeren trots op hetgeen hier gedaan was.

Zoo had de anatomische waarneming geleerd dat de pseudo-hypertrophie van spieren tot de atrophieën van spieren mocht gerekend worden; en in dezen, zeker zeer eigenaardigen vorm van atrophie, meende men het paradigma eener primaire myopathie te zien.

Daarentegen was het niet te ontkennen dat bij

een andere, meestal in de spieren van de hand beginnende atrophie, waaraan men ten onrechte den naam heeft gegeven van atrophie volgens het type „Duchenne-Aran” gewoonlijk veranderingen in de gangliëncellen van de voorste hoornen waren aangetroffen. Die ziekte kon als paradigma van een primair spinale atrophie van spieren gelden, en als een protopathische atrophie beschouwd worden. Tusschen deze beide uitersten in had men evenwel talrijke andere atrophieën gevonden, die voor een gedeelte aan de klinische onderzoekers meer met de pseudo-hypertrophie van spieren verwant schenen; hoewel een ander gedeelte meer naderde tot de atrophie, volgens het type Duchenne-Aran.

Men onderscheidde dus primaire myopathiën en gaf haar verschillende namen, en tevens toonde men het bestaan aan van neurotische en spinale atrophieën, welker beteekenis ik nader zal hebben te onderzoeken. Mocht het dan vooraf gebleken zijn, dat de neuritische atrophieën andere eigenschappen vertoonden dan die, welke bij Syringomyelie voorkomen; mocht het waar zijn, dat deze nerveuse atrophieën andere eigenschappen bezaten, dan b. v. die, welke bij ankylose worden aangetroffen, dan was men toch een schrede verder gekomen. Dit echter is naar mijne meening slechts ten deele het geval.

Wanneer men de klinische beteekenis van een verschijnsel, dat door meer dan ééne oorzaak kan worden teweeggebracht, wil onderzoeken; wanneer men tot de oorzaak van dat verschijnsel wil op-

klommen, dan staan ons daartoe verschillende wegen open. Gelijk ik gezegd heb kan een atrophie van spieren gevolg zijn van een ruggemergslijden; zij kan veroorzaakt worden door een lijden van het periphære zenuwstelsel, zonder duidelijke verandering in het ruggemerg, en eindelijk staat a priori niets in den weg om aan te nemen dat zij een gevolg zou kunnen zijn van een primair spierlijden.

De klinicus, die in een gegeven geval wenscht te zoeken naar de oorzaak eener aanwezige atrophie van spieren, kan in de eerste plaats dit verschijnsel beschouwen in samenhang met andere aanwezige verschijnselen, welker beteekenis door de contrôle van den patholoog-anotoom volkomen vaststaat.

Wanneer dan ook een atrophie van spieren bij een ziekte voorkomt, welke door een reeks van andere stoornissen in de beweging, de gewaarwording of het gevoel, als zenuwlijden gekenmerkt is, dan is de onderzoeker geneigd onmiddellijk tot een nerveuse atrophie te besluiten. Eerder toch is men geneigd om twee reeksen van verschijnselen tot één oorzaak terug te brengen, dan om twee verschillende oorzaken en, daarmede, een samengesteld lijden aan te nemen. Toch is zulk een weg een gevaarlijke, en als hij de eenige is, een onbetrouwbare. Slechts wanneer de ervaring aan het ziekbed en aan de sectietafel leert dat het te bestudeeren verschijnsel, met een reeks anderen, constant of zeer dikwijls bij een zelfde lijden voorkomt, dan heeft men het recht, om niet den nadruk te leggen op het verschijnsel zelf, maar op het verband, waarin

het met de anderen voorkomt. Dan behoeft, mits het verband der verschijnselen onderling voortbestaat, het hoofdverschijnsel, dat onderzocht werd, zelf nauwelijks aanwezig te zijn.

Aangezien dit bij mijn onderzoek somwijlen het geval is, heb ik in de eerste plaats te spreken over atrophie van spieren, welke voorkomt in samenhang met andere nerveuse verschijnselen en zullen wij het bewijs trachten te leveren dat, afgezien van alle waarneming van de détails der atrophie, in den bedoelden samenhang van verschijnselen een middel is om de twee myopathiën van onbetwist centralen oorsprong van alle overige af te scheiden.

Bij de syringomyelie en de amyotrophische laterale sclerose ligt dan ook het hoofdgewicht der diagnostiek op de naast de atrophie voorkomende verschijnselen, gelijk de atrophie geheel of ten deele daarbij ontbreken mag. Ook voor de neuritische atrophieën geldt hetzelfde; hierbij kunnen de, de atrophie vergezellende verschijnselen, zeer belangrijke vingerwijzingen geven. Ook hier beslist niet de atrophie der spieren, maar het samengaan met andere verschijnselen van nerveusen aard, de diagnose.

Ik zal dus in de volgende hoofdstukken uitvoerig hebben te bespreken, met welke verschillende nerveuse verschijnselen atrophie van spieren gepaard kan gaan. Ik zal de neuritis hebben te behandelen als een ziekte die met atrophie vergezeld gaat, en voorts uitvoerig syringomyelie en amyotrophische laterale sclerose als ziekten van 't centraalorgaan,

welke eveneens aan atrophie van spieren gebonden zijn.

Maar in de tweede plaats staat ook den clinicus, steeds voeling houdende met den patholoog-anatoom, de studie der détails van het te onderzoeken verschijnsel ten dienste. En velerlei zijn de details, die bij de atrophie van spieren kunnen worden waargenomen. Ik noem slechts:

- a. De wijze van uitbreiding der atrophie:
Zij kan beginnen in de spieren van de hand, van den voet, van den schouder, van 't gelaat, van den romp. Zij kan in sommige spieren gelocaliseerd blijven; evenzeer kunnen er spieren worden gevonden die in het eene geval nimmer, bij andere gevallen constant lijden.
- b. De verhouding van de spieren tegenover den electrischen stroom, bepaald met al de hulpmiddelen der nieuwere electro-diagnostiek.
- c. De prikkelings verschijnselen, die de atrophicerende spier aanbiedt. Nu eens geeft de spier, die ten gronde gaat, talrijke fibrillaire contracties te zien, dan weder ontbreken zij geheel.
- d. Het voorkomen van hypertrophische spieren naast atrophische; nu eens ontbreekt dit samengaan, dan eens ziet men hypertrophische spieren, die op den langen duur in atrophische kunnen overgaan.
- e. De histologische verhoudingen, die de vezels der atrophische en, zoo die er zijn, die der hypertrophische spieren aanbieden. Nu eens



kan de atrophie der vezels een enkelvoudige zijn; daarnaast kan kernwoekering der sarcolemnakernen voorkomen; dan weer vindt men naast atrophische, hypertrophische vezels in denzelfden spierbündel, die al evenzeer nu eens een enkelvoudige hypertrophie kan zijn, dan weer op een degeneratieve verdikking van den vezel kan berusten, al of niet van kernwoekering, hyaline degeneratie of vacuolenvorming vergezeld.

- f. Den duur der atrophie. Niet altijd is deze dezelfde. Nu eens kan de atrophie in eenige jaren volkomen zijn, dan weer verlopen tientallen van jaren tusschen het begin der atrophie en het einde.
- g. Den tijd van 't leven waarop het eerst de atrophie zich heeft geopenbaard; nu eens begint ze in de vroegste jeugd, dan weer op middelbaren leeftijd; zelfs de grijsaard wordt er niet van verschoond.
- h. Het al of niet voorkomen der atrophie op erfelijken grondslag bij vele leden eener zelfde familie.

Waarlijk over den rijkdom der details is niet te klagen; groot is het aantal combinaties die met elkander kunnen voorkomen.

Ik stel mij nu voor om deze beide wegen in te slaan.

Om dit plan uit te voeren zal ik vooraf eenige grepen moeten doen in de historie der progressieve atrophie van spieren. Natuurlijk mag ik mij niet vermeten hier volledig te willen zijn. Daarna wil

ik aan de hand van eigen waarnemingen bespreken de neuritische atrophieën, de Syringomyelie, de amyotrophische laterale Sclerose, en deze atrophieën toetsen aan die, welke bij ankylotische gewrichten waargenomen zijn. Dan zal ik ten slotte de kritiek beproeven van de primaire atrophieën van spieren, en ook hierbij mijn eigen waarnemingen invlechtend, trachten de atrophie in haar beteekenis te begrijpen. Het resultaat waartoe ik dan kom is niet uitermate bemoedigend, maar biedt toch een paar lichtpunten aan. Men kan naar mijn meening in een gegeven geval aan de atrophie van spieren op zich zelf, slechts bij uitzondering bemerken, of zij al dan niet het gevolg is van neuritische of spinale veranderingen. De plaatsbepaling van het lijden der motorische zenuw (inclusief zenuwcel en eindplaat) is voor den klinicus slechts zelden mogelijk, als hij alleen het oog op de atrophie gericht houdt. Daarentegen is de samenhang, waarin zij met andere verschijnselen voorkomt, geschikt om met groote waarschijnlijkheid Syringomyelie, Amyotrophische laterale sclerose en een aantal neuritische atrophieën te leeren diagnostiseeren.

Voorts zal ik de waarschijnlijkheid te bepleiten hebben dat bij elke atrophie van spieren in engeren zin, de atrophie van nerveusen aard is. Ik zal daarbij op den voorgrond stellen dat er meer te zeggen is voor haren primair peripheren, dan voor haren primair spinalen oorsprong. En al mag het dan bij de echte, niet gecompliceerde atrophieën van spieren, heden voor den klinicus nog niet mogelijk zijn, om te beslissen waar de motorische

zenuw lijdt, al moet hij in 't midden laten of de zenuwcel, de motorische vezel, of zelfs de eindplaat ziek is, dan blijft toch een principieele beteekenis voor de atrophie vaststaan. Zij wijst op het lijden van de motorische zenuwvezel.

HOOFDSTUK II.

De voorgeslagen scheiding tusschen de nerveuse en myogene atrophieën.

Hoewel het waar is dat reeds in de voorgaande eeuw door enkele schrijvers van naam, v. Swieten¹⁾, Abercrombie²⁾, Graves³⁾, progressieve atrophie van spieren is waargenomen, zoo is door hen dit lijden nog zoo weinig scherp gekarakteriseerd, dat aan hen niet de naam van ontdekkers dezer ziekte toekomt. Aan de chronische progressieve atrophie van spieren zijn drie namen onafscheidelijk verbonden; zij zijn die van Cruveilhier⁴⁾, Aran⁵⁾, Duchenne⁶⁾. Zij zijn het die op klassieke wijze

1) Van Swieten. *Commentaria in Aphorismos L. B.* Tome III. Hildburghausen. 1754. p. 370.

2) Abercrombie. *Pathologische und practische Untersuchungen über die Krankheiten des Gehirns und Rückenmarks. aus dem Englischen von Gerhard von der Busch.* Bremen 1829. p. 578.

3) *Clinical lectures on practice of medicine.* Tome I. p. 599.

4) Sur la paralysie musculaire progressive atrophique. *Arch. génér. de méd.* 1853. pag. 561. Sur la paralysie musculaire atrophique. *Ibid.* 1856. pag. I. *Gaz. méd. de Paris.* n°. 16. 1853.

5) Recherches sur une maladie, non encore décrite du système musculaire. (Atrophie musculaire progressive). *Arch. génér. de méd.* 1850. Sept. pag. 5. Octob. pag. 172.

6) Étude comparée des lésions anatomiques dans l'atrophie musculaire progressive et dans la paralysie générale. *Union. médic.* n°. 51—54. 1843. De l'Électrisation localisée. 2^e Édition. Paris '61. pag. 437. 3^e Édition. 1873. p. 486—564.

den loop van progressieve atrophie van spieren hebben aangegeven. Onder hen treedt de hervormer der neuro-pathologie, Duchenne, zoo zeer op den voorgrond, dat bij hem door allen het uitgangspunt der onderzoekingen genomen wordt.

Duchenne kende van de Athrophie musculaire progressieve drie variëteiten:

a die, welke in de spieren van de hand begon.

b die, welke in de spieren van den schouder begon.

c die, welke op jeugdigen leeftijd, in de spieren van het gelaat begon.

Aangezien Duchenne oorspronkelijk meende een lijden van de spieren voor zich te hebben, waarop later een lijden van de zenuwen volgen kon, zoo was hij aanvankelijk niet geneigd tot het aannemen van een ruggemergslijden, ondanks Cruveilhier's beroemde sectie bij Lecomte¹⁾. L'inconstance de l'atrophie des racines antérieures was het argument dat hij tegenover de verdedigers der myelopathie gebruikte. Uit zijn geschriften blijkt niet waarom hij dit wapen uit de handen heeft gegeven, maar men kan er zeker van zijn dat dit op ernstige gronden is geschied. Uit de klinische beschrijving moet ik op den voorgrond stellen een drietal feiten. Duchenne wees er op:

1) De voor de geschiedenis der progressieve atrophie van spieren zoo merkwaardige sectie bij den marktventer Lecomte werd door Cruveilhier in 1853 verricht. Omdat daarbij atrophie der voorste wortels werd gevonden, veranderde Cruveilhier zijn vroegere meening en sprak voortaan van paralysie musculaire progressieve atrophique.

1. Dat de atrophieërende spier prikkelbaar bleef voor den inductiestroom.

2. Dat slechts zeer zelden de progressieve atrophie van spieren samenging met de door hem beschreven paralysie musculaire progressieve de la langue, du voile du palais et des lèvres (Paralysie glosso-pharyngo-labialis), die hij onder de 159 gevallen slechts 13 malen zag.

3. Dat door hem bij twee leden eener zelfde familie de atrophie van spieren, die in het gelaat begint, was waargenomen.

Ik zal gelegenheid hebben het gewicht dezer feiten te bespreken.

Duchenne had echter tevens de pseudo-hypertrophie van spieren uitvoerig beschreven¹⁾, en was deze ziekte als een primair lijden van de spieren gaan beschouwen.

Naar alle zijden heeft het zaad, door Duchenne uitgestrooid, welige vruchten gedragen; maar het neemt niet weg, dat een aantal ziekten, die wij thans als heterogene kennen, door hem nog door elkander zijn beschreven. Zijn klinisch zoo scherpe blik heeft hem echter als bij intuïtie de mogelijkerwijze spinale vormen van de zeer zeker niet spinale uiteen doen houden.

Met de Fransche neurologische school komt ook aan Duchenne de eer toe om het lijden der cellen van de voorste hoornen als de mogelijke oorzaak der spieratrofie te hebben aangewezen. Daar-

1) Recherches sur la paralysie musculaire pseudo-hypertrophique ou paralysie myosclérotique. (Archives Génér. de Méd. 1868).

naast echter deed deze school (de school der Salpetrière) den minder gelukkigen greep om dit feit te generaliseeren en er de eenige oorzaak in te zien.

Toen dan ook de eerste duitsche onderzoekingen deze meening schenen te bevestigen, scheen het een vaststaand feit, dat de atrophie van spieren van een lijden van de voorste hoornen in het ruggemerg afhankelijk was. Slechts enkelen waagden tegen deze generalisatie protest aan te teekenen. Jammer genoeg moest Friedreich ¹⁾, de verdienstelijke leider dezer oppositie, juist daar de scherpste kritiek uitoefenen, waar de theorie het sterkste was, en in een ander uiterste vervallen door alle lijden van de voorste hoornen als oorzaak der progressieve atrophie te ontkennen. En verdienstelijk was het werk van Friedreich! Aan hem toch komt onbetwist de eer toe, van den nauwen samenhang van de atrophie van spieren met de pseudo-hypertrophie aangetoond te hebben en, met de zoogenaamde Heidelberger school ²⁾, Duchenne's gedachten uitgewerkt te hebben; hij heeft de hereditet der pseudo-spierhypertrophie vastgesteld en stamboomen verzameld van families, in welke zeer vele personen aan deze ziekte leden. — De familiäre of

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

2) c. f. Friedreich l. c. e. a. waaronder:
Hemptonmacher. De aetiologia atrophiae muscularis. Diss. Inaug. 1862.

Oppenheimer. Ueber progressive fettige Muskelentartung. Habilitationsschrift. Heidelberg 1855.

wil men, hereditaire atrophie van spieren, is sedert met talrijke stamboomen verrijkt ¹⁾).

Men kan dus zeggen, dat de leer der atrophie van spieren in 1875 door unitarisme gekenmerkt was. Aan de eene zijde stonden zij, die in elke atrophie van spieren een ruggemergslijden zagen, aan de pseudo-hypertrophie van spieren een zelfstandige plaats aanwezen ²⁾); aan de andere zijde stonden enkelen, die altijd in het spierlijden het primaire zagen, het ruggemergslijden als secundair beschouwden en de pseudo-hypertrophie met de atrophie van spieren, als eng daarmee verbonden, vereenigden ³⁾). Slechts enkele klinici hadden zich tegen dit unitarisme verzet en juist op grond van den afwijkenden klinischen loop, die enkele hereditaire atrophieën namen, had Leyden ⁴⁾ de vraag opgeworpen of het wel aanging alle atrophieën over één kam te scheren.

Leyden is een der eerste dualisten.

Daar scheen in 1878 plotseling de strijd beslist, ten gunste van hen, die een primair spierlijden verdedigden, toen Lichtheim ⁵⁾ zijn beroemd geworden geval van atrophie van spieren zonder lijden van het ruggemerg publiceerde. Er was geen twijfel aan of er kwamen gevallen voor van atrophie van

1) Zie Möbius. Ueber die hereditären Nervenkrankheiten. Volkmann's Sammlung n°. 171. 1879 en zoovele anderen.

2) Duchenne, Charcot e. a.

3) Friedreich e. a.

4) Klinik der Rückenmarkskrankheiten. Bd. II Seite 474.

5) Lichtheim, Archiv für Psychiatrie. Bd. VIII. Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner der Rückenmarks. S. 521.

spieren waarbij niet alleen het ruggemerg, maar ook de grootere stammen van het periphere zenuwstelsel geheel gezond gevonden werden. Maar aangezien men het recht niet bezat om te twijfelen aan de juistheid der waarnemingen door de school der Salpêtrière in haar orgaan ¹⁾ gepubliceerd, zoo was er slechts tweërlei uitweg mogelijk.

Men kon het lijden van het ruggemerg als secundair blijven beschouwen, maar stond dan voor een groote moeielijkheid als men verklaren moest, waarom dat lijden nu eens bij betrekkelijk korten duur wel ontstond, dan bij even groote intensiteit en veel langeren duur der ziekte uitbleef.

Maar men kon ook in het schuitje van Leyden komen en meenen dat in de progressieve atrophie van spieren principiëel verschillende ziekten door elkander heen beschreven waren. Als hier een verdeeling in tijdperken geoorloofd is, dan kan men zeggen, dat in 't voorgaande tijdperk de anatomie aan het woord geweest was; en dat zij na Friedreich en Lichtheim bewezen heeft, dat atrophie van spieren zoowel met als zonder lijden van het ruggemerg kan voorkomen, staat vast. Thans vangt dan het tijdperk aan, waarbij het woord aan den klinicus wordt gegeven om de klinische verschijnselen der progressieve atrophie van spieren scherp in het licht te stellen, om in te halen wat de anatomie had voorbereid.

Als men bedenkt, dat ook omstreeks dezen tijd

1) Archives de Physiologie van 1868.—1878.

de neuritische atrophieën ¹⁾ beteekenis beginnen te krijgen, dat de Syringomyelie, de amyotrophische laterale sclerose als zelfstandige ziekten bekend worden, dan kan men niet anders dan diepen eerbied voelen voor de onvermoeide waarnemers, die aan het werk togen om in de atrophie van spieren steeds verder te ziften en te schiften.

Waarlijk het was sedert Duchenne zeer veranderd.

Het tijdperk, dat ik bedoel, viert zijn afsluiting met de schepping van den zoogenaamden „Juvenilen vorm” van Erb ²⁾ in 1883, en met de onderzoekingen van Landouzy en Déjérine ³⁾, welke tot het ontstaan van het zoogenaamde type facio-scapulo-huméral voerden. In deze periode wordt deels door de invoering van verbeterde diagnostische hulpmiddelen, deels door meer exacte bewerking van het zich ophoepende materiaal, de scheiding der progressieve atrophie in een aantal verschillende ziekten een volkomene, en onder progressieve atrophieën in engeren zin worden niet langer meer de neuritische atrophie, of die, welke bij Syringomyelie en Amyotrophische laterale sclerose voorkomt, verstaan.

Aan Erb behoort in de eerste plaats de verdienste te worden toegekend, dat hij den constanten stroom als hulpmiddel bij de diagnostiek gebruikt heeft. Hij heeft aangetoond dat bij een aantal atrophieën van spieren wel de wet van Duchenne, dat zij

1) Joffroy's gevallen komen in 1879.

2) Erb, Deutsches Archiv für Klinische Medicin. 1883.

3) L. en D. Revue de Médecine Febr. en Oct. '85.

prikkelbaar blijven voor den inductiestroom, geldt, maar dat men veelal naast een meer of min duidelijke afnemning van de directe en indirecte prikkelbaarheid van de spier voor den faradischen stroom, verhooging van de directe galvanische irritabiliteit van de spier, benevens kwalitatieve verandering in de wijze van samentrekking kon waarnemen. Een onvolkomen ontaardingsreactie in verschillende modificaties werd in zijn handen een hulpmiddel der diagnostiek.

Bovendien vatte hij Friedreich's gedachten weder op, toen hij, in het voorkomen van hypertrophische spieren naast de atrophische en in de plaatselijke verspreiding van hypertrophie en atrophie, een zeer nauw verband tusschen sommige atrophieën en de pseudo-hypertrophie van spieren verdedigde.

Erb kwam daarbij tot een scherp geformuleerd dualisme. Een atrophie van spieren, die op jeugdigen leeftijd begint, hereditair of liever in familiare groepen kan optreden, waarbij hypertrophieën naast de atrophische spieren in vaste localisatie worden aangetroffen, waarbij fibrillaire contractien en een onvolledige ontaardingsreactie worden gemist — een lijden, dat tientallen van jaren duren kan, remissies en zelfs intermissies vertoont, is nauw aan de pseudo-hypertrophie verwant en evenals deze, geen ruggemergslijden. Daartegenover staat de atrophie van spieren, die gewoonlijk aan de handen begint, nooit op jeugdigen leeftijd, waarbij hypertrophieën worden gemist, fibrillaire contractiën en onvolledige ontaardingsreactie aan-

wezig zijn — een lijden, dat dikwijls door bulbaire kernparalyse, gewoonlijk binnen drie jaren tot den exitus letalis voert, dat lijden wordt door hem de spinale vorm der atrophie, en zeer ten onrechte ¹⁾ de ziekte van Duchenne-Aran genoemd.

Want Duchenne zelf had reeds op het zeldzaam samengaan van de bulbaire kern-paralyse met de progressieve atrophie van spieren gewezen; en niet Duchenne was het, maar Duménil ²⁾, die de analogie van deze beide ziekten geproclameerd had.

Langs anderen weg waren Landouzy en Déjérine tot analoge resultaten gekomen. Uitgaande van de variëteit der progressieve atrophie van spieren, welke Duchenne had gekarakteriseerd, als te beginnen in 't gelaat, — en uitgaande van Duchenne's waarneming van dit lijden bij verschillende personen eener zelfde familie, stelden ook zij een vorm van atrophie op den voorgrond, welke zij, door de autopsie bewezen, geen rugmergslijden te zijn. Dit lijden, dat zij noemden „atrophie volgens een type facio-scapulo-huméral, begon in de eerste jeugd, kwam meermalen bij vele leden eener zelfde familie voor, begon in 't gelaat met een facies myopathica. De handen bleven vrij, fibrillaire contractiën en onvolledige ontastingsreactie ontbraken. Het lijden duurde tientallen van jaren en eindigde niet met bulbaire kern-paralyse.

Scherp bestrijden zij evenwel, dat bij dit lijden

1) Waarop overigens Erb zelf wijst.

2) Gazette Hebdomadaire 1867 p. 154.

hypertrophiën van spieren zouden voorkomen. Des niet te min was de overeenkomst tusschen hun ziekte en die van Erb groot genoeg om niet van een gelukkige overeenstemming tusschen de Duitse en Fransche onderzoekers te mogen spreken; en men kan zeggen, dat op eenige uitzonderingen na, er in 1885 eenheid verkregen is. Die eenheid laat het beste zich weergeven in het volgende schema:

**Nervense atrophieën waar-
onder de spinale vorm
van spieratrophiën,**

- 1) Begint op middelbaren leeftijd.
- 2) Duurt gemiddeld drie jaren.
- 3) Begint aan de spieren van de hand.
- 4) Is niet hereditair.
- 5) Naast de gewoonlijk degeneratief atrophische spieren worden geen hypertrophische aangetroffen.

**Myogene atrophieën waar-
onder de pseudohyper-
trophie van spieren.**

- 1) Begint in de eerste of tweede jeugd, nooit boven de 25 jaren.
- 2) Duurt tientallen van jaren, maakt remissies, zelfs intermissies.
- 3) Begint aan de spieren van het gelaat, den schoudergordel, of van den romp.
- 4) Komt bij vele leden eener zelfde familie voor.
- 5) Naast de dikwijls enkelvoudige atrophie, vindt men hypertrophische spieren op vaste wijze gelocaliseerd.

- | | |
|---|--|
| 6) Atrophische spiervezels met kernwoeking treft men aan. | 6) Naast enkelvoudige atrophische spiervezelen vindt men dikwijls talrijke hypertrophische en gezwollen vezelen in denzelfden spierbundel. |
| 7) Fibrillaire contractiën aanwezig. | 7) Fibrillaire contractiën ontbreken. |
| 8) Ontaardingsreactie kan aanwezig zijn. | 8) Ontaardingsreactie ontbreekt steeds. |
| 9) Zoogenaamde spastische verschijnselen kunnen aanwezig zijn. | 9) Spastische verschijnselen ontbreken. |
| 10) De exitus letalis kan door bulbair kernparalyse worden veroorzaakt. | 10) Bulbair kernparalyse is als einde nog niet waargenomen. |

Ik heb reeds gezegd dat zulk een schema hoofdzakelijk het oog gericht had op de progressieve atrophieën in engeren zin, dus die welke overschoten als de atrophie bij neuritis, bij syringomyelie en bij amyotrophische laterale sclerose was buitengesloten.

Voor Duchenne en zijn tijdgenooten was het nog niet mogelijk om de syringomyelie, de amyotrophische laterale sclerose daarvan te scheiden, al had zijn klinische blik hier een voorgevoel, toen hij op het zeldzaam samengaan van bulbair kernparalyse en spieratrophie wees. Nog minder was hem dit met sommige neuritische atrophieën mogelijk.

Aan den anderen kant waren het juist de atrophieën, welke men bij deze drie ziekten ziet, die den grondslag zouden uitmaken voor de definitie der nerveuse atrophie.

Daarom moet ik afzonderlijke hoofdstukken wijden aan de Syringomyelie en de Amyotrophische laterale sclerose en aan de neuritische atrophieën; voorloopig dit ter zijde stellend, vat ik den draad van mijn overzicht weder op.

Het scheen dus vastgesteld door het overeenstemmend resultaat van de onderzoekingen van Erb, Landouzy en Déjérine, dat er tweërlei soorten van spieratrophieën voorkwamen. De myogene en de nerveuse of liever de spinale. Want dat er wellicht neuritische tusschenvormen zouden zijn, bevroedde men op dat oogenblik niet.

Van myogenen oorsprong waren:

- a* De pseudo-hypertrophie van spieren.
- b* De juvenile vorm van Erb.
- c* Het type facio-scapulo-huméral van Landouzy en Déjérine.
- d* De hereditaire vormen, welke door Leyden en Möbius waren beschreven.
- e* Tal van andere hereditair of in families voorkomende atrophieën van spieren, (Eichhorst e. a.) die, naarmate zij aan het een of ander lichaamsdeel begonnen, door Landouzy en Déjérine als afzonderlijke typen geduid werden. Daaronder de gevallen van Zimmerlin, van Barsickow en anderen.

Spinaal bleef slechts de atrophie volgens het type Duchenne-Aran.

Welk een groote vooruitgang was er dus niet merkbaar, sedert Duchenne's tijd, toen al deze atrophieën van spieren, behalve de pseudo-hypertrophie, met syringomyelie, amyotrophische laterale sclerose en sommige hereditaire atrophieën als ééne ziekte dooreen werden beschreven. Intusschen, voortgaande op den ingeslagen weg, bracht de laatste tijd nieuwe feiten aan het licht, die te denken gaven.

Charcot, door den drang der omstandigheden genoodzaakt, moest het unitaristisch standpunt van een uitsluitend spinalen oorsprong voor alle atrophieën verlaten, en hij deed dit toen hij zijn beide leerlingen, Marie en Guinon, nieuwe lessen over atrophie liet redigeeren, waarbij hij den spinalen vorm in het type van Duchenne-Aran staande hield, den myogenen vorm als type facio-scapulo-huméral, of primaire myopathie naast de pseudo-hypertrophie als een spierlijden erkende, maar daartusschen overgangsvormen, het bestaan van intermediaire atrophieën, aannam.

Immers een eigenaardige vorm van hereditaire atrophie was door Eulenburg ¹⁾ reeds in 1856 beschreven.

Eichhorst ²⁾, Hammond ³⁾, Ormerod ⁴⁾,

1) Eulenburg. Ueber Progressieve Muskelatrophie. Deutsche Klinik. 1856.

2) Eichhorst. Ueber Heredität der progressiven Muskelhypertrophie. — Berl. klin. Wochenschr. 1873. pag. 497.

3) Hammond. Diseases of the nervous system. 2 Edit. 1881. p. 541.

4) Ormerod. Muscular atrophy after measles in several members of a family. Brain 1884. p. 334.

Friedr. Schultze ¹⁾ hadden eveneens gevallen van een ziekte waargenomen bij vele leden eener zelfde familie, welke thans door Charcot en Marie en onafhankelijk van hen door Tooth onder den naam van muscular atrophy of the peroneal type als een tusschenvorm was beschouwd.

Deze progressieve klompvoet, die somwijlen door zes generaties was vervolgd, kon bovendien op een sectieverslag bogen door Virchow verricht, hetwelk een chronische interstitieële neuritis, die in intensiteit van de peripherie naar het centrum toe afnam, aan het licht bracht.

Ook Friedreich had de ziekte beschreven en een autopsie er van verricht, met dezelfde uitkomst, terwijl er daarenboven op klinische gronden veel voor pleitte dat er in deze gevallen neuritische veranderingen in 't spel waren. Daarom meende Hoffmann ²⁾ deze ziekte als een progressieve neuritische atrophie, als een schakel tusschen de spinale en myogene atrophieën te moeten plaatsen. Ook duit-sche onderzoekers namen dus intermediaire gevallen aan, die zoomin van spinalen als van myogenen afkomst waren.

Zeër zeker was de waarde van zulke scheidingen een zeer groote, maar men mag zich niet ontveinzen dat juist de richting, die de specialiseerende klinicus weder insloeg, thans ten doel kreeg: de uitermate

1) Fr. Schultze. — Ueber eine eigenthümliche progressive atrophische Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie. Berl. klin. Wochenschr. 1884. n°. 41.

2) Hoffmann. Arch. für Psychiatrie. Bd. XX. p. 660 ff.

scherpe grenzen, die men eerst tusschen de myogene en de nerveuse atrophieën in het algemeen gemaakt had, een weinig af te ronden. Ook ik zal mij bij de speciale behandeling der atrophieën in engeren zin ten doel stellen om aan te toonen, dat klinische specialisatie niet het recht geeft om zulke scherpe scheidingen toe te laten.

Maar voordat ik tot deze behandeling over ga, moet ik de differentiën tusschen de neuritische en spinale atrophieën tegenover de myogene vormen nader toelichten.

HOOFDSTUK III.

De nerveuse atrophieën.

A. *De neuritische atrophieën.*

Atrophie van spieren is een zeer dikwijls voorkomend verschijnsel bij verschillende ziekten, waarbij anatomisch is vastgesteld een instertitieele of degeneratieve neuritis van motorische zenuwtakken, welke in intensiteit van de peripherie naar het centrum toe, afneemt en waarbij in het ruggemerg of geen, of slechts geringe veranderingen in de zenuwcellen van de voorste hoornen zijn aangetoond. Deze atrophieën vat ik onder den naam van neuritische atrophieën te samen.

Nog onlangs is door Dr. J. M. Clinge Doorenbos¹⁾ aangetoond, dat men in groote moeielijkheden komt als men op theoretische gronden aan de niet of weinig veranderde zenuwcellen, de rol wil toekennen van de oorzaak te zijn der sterkere veranderingen in de periphere zenuwen. Ik stel mij op

1) I. M. Clinge Doorenbos. Over het voorkomen van ont-aarding der periphere zenuwen bij verschillende ziekten Diss. Inaug. Utr. 1888.

het door hem verdedigd standpunt, en vraag mij af, of ik deze — anatomisch scherp genoeg omschreven aandoening — aan het ziekbed kan herkennen. Het is bekend dat dit lijden vooral bij een aantal vergiftigingen gevonden wordt; het best is het bestudeerd bij de lood- en de alcohol-vergiftiging; voorts heeft men het bij een aantal infectie-ziekten leeren kennen; ook de infectieuse neuritides en de Beri-beri behooren daartoe te worden gerekend.

Verraden zich deze atrophieën door scherpe en karakteristieke verschijnselen, of zijn zij van de spinale en myogene atrophieën niet te scheiden?

In de eerste plaats zal het niet moeilijk vallen om voor de thans beschouwde atrophieën te bewijzen, dat zij van nerveusen oorsprong zijn.

Reeds dadelijk moet ik er de aandacht op vestigen dat deze atrophieën niet altijd de wet volgen, die ik ter definitie der chronische progressieve atrophie vooropstelde: nam. dat atrophie en verlamming hand aan hand gaan.

Het is aan ieder bekend, dat de arbeider in de loodfabriek, die tot voor eenige dagen nog arbeid met de handen kon verrichten, zich vrij plotseling met de „dropping hands,” die altijd min of meer atrophisch zijn of worden, kan aanmelden.

Het is aan ieder bekend dat de lijder aan alcohol-neuritis van de onderste extremiteiten, zoo hij zich, nauwelijks hersteld (?) opnieuw aan abusum spirituum overgeeft, binnen enkele dagen weder verlamd is. Op die verlamming pleegt dan gewoonlijk een atrophie, zelfs in hoogen graad, te volgen.

Ook bij de Beri-beri is het bekend, dat de oog-

schijnlijk gezonde soldaat in eenige dagen verlamd kan zijn, en op deze verlamming — al weder meest der onderste extremiteiten, kan snel een belangrijke atrophie en masse volgen.

Het is dus bij al deze neuritides dikwijls veelmeer de verlamming dan de atrophie welke de aandacht van den waarnemer tot zich trekt.

De acute exacerbatien, die met remissiën afwisselen zoodra de invoering van het schadelijk agens belet wordt, zijn echter klinisch van groote waarde; maar zulke atrophien, waarbij zoo zeer de verlammingen op den voorgrond treden, zijn het niet welke moeilijkheden aanbieden. Zij dragen reeds daarom hun nerveusen aard op het voorhoofd geschreven.

Evenwel gebeurt het, zoowel bij de lood- als bij de alcohol-atrophien, dat de atrophien en daarmee de verlamming zich langzaam ontwikkelen; ook bij andere chronische neuritides en bij de meer chronische vormen van Beri-beri neemt men dit waar; en deze gevallen komen dan wel degelijk in aanmerking om in het kader der chronische en progressieve atrophien te worden opgenomen.

Toch is ook dan nog haar nerveus karakter aan te toonen, als men het oog gevestigd houdt op de stoornissen in het gevoel en in de gewaarwording van de verschillende huidzintuigen en op die in het vasomotorisch zenuwstelsel.

Paraesthesiën of afstomping der gewaarwording zijn daarbij toch regel, in verband met het feit, dat het lijden bij deze neuritides slechts in de minderheid der gevallen uitsluitend tot de motorische vezels van de zenuw beperkt blijft.

Voegt men daar nu bij, dat het lijden der peripherische zenuwen met zich kan brengen, dat er een eigenaardige verdeeling wordt waargenomen in de uitbreiding der sensibele stoornissen in de huid, dan begrijpt met het tweeledig klinisch gewicht van de aanwezigheid en de localisatie dezer stoornissen.

De vleksgewijze analgesiën, thermanaesthesiën, enz. die gemeenlijk niet als halfzijdige voorkomen, die gewoonlijk niet een extremitéit of een deel van een extremitéit, een hand, voet, benedenarm, bovenarm, in zijn geheel treffen, maar min of meer met zenuwverdeeling der extremitéit samenhangen, kunnen een vingerwijzing zijn voor den neuritischen aard der ziekte; wijzen echter zeker op een nerveus lijden.

Minder gewicht dan aan de localisatie der sensible stoornissen, mag men aan de localisatie der atrophische spieren hechten; het kan wel samen treffen, maar het behoeft niet zoo te zijn, dat alle spieren, die door een zelfde zenuw worden beheerscht, geatrophieerd zijn.

Dr. Doorenbos zette reeds uiteen, dat een eigenaardige localisatie der atrophie bij sommige vormen van deze neuritis niet noodwendig voor een afhankelijkheid van een ruggemergslijden pleit, en ik behoeft niet in herhaling te treden en nogmaals te betoogen, waarom bijv. bij de loodneuritis het dikwijls onaangetast blijven van den m. supinator longus, tusschen de overige aangedane spieren van den nervus radialis, niet onvoorwaardelijk op een ruggemergslijden wijst.

Gezamenlijk echter pleiten deze verschijnselen

niet alleen voor den nerveusen aard dezer atrophieën; het zal in de meerderheid der gevallen mogelijk zijn om niet alleen de neuritische atrophie te diagnostiseeren, maar zelfs om de differentieele diagnose te maken tusschen haar oorzaak.

Bij de loodatrophie is bijv. de typische wijze van localisatie in de extensoren kenmerkend; bij de alcoholatrophie zijn de localisatie in de onderste extremiteiten, de tremor in de handen, de aanwezigheid van paraesthesiën, van hallucinatiën in den avond, van pijn bij drukking van de aangedane zenuw of spier, het opgeheven zijn van tast- en temperatuurszin, van pijngevoel en van de diepe reflexen al evenzeer sprekend.

Zoo draagt wel elk neuritisch lijden zijn eigen stempel, dat ik hier slechts behoef aan te duiden; dit stempel is hoofdzakelijk bepaald door den eigen aard der nerveuse verschijnselen, die de atrophie der spieren vergezellen, niet door de atrophie zelf.

Wend ik mij thans tot de vraag of de atrophie van spieren van neuritischen aard, door eigen details van de andere atrophieën is te onderscheiden, dan is het wenschelijk deze te bespreken aan de hand van eigen waarneming.

WAARNEMING I.

ALCOHOLNEURITIS.

33 jarige vrouw. *Potatrix strenua*. Tijdens de graviditeit moeielijkheden bij het gaan (April '87) *Delirium tremens post partum*. Progressieve ver-

lamming met atrophie der onderbeenen. In Oct 87 verbetering door abstinentie. Herhaalde abus^{us} spirituum. In Sept. '88 pijnen door de onderste extremiteiten. Progressieve verlamming met sterke atrophie der onderste extremiteiten, vooral der spieren door den N. peroneus beheerscht.

Mevr. X, 33 jaren, reeds sedert jaren gewoon veel wijn te drinken, was, tijdens de graviditeit van haar derde kind, gewoon geraakt eerst aan het gebruik van cognac, daarna aan regelmatig misbruik van cognac en brandewijn. In de laatste maanden der graviditeit begon zij reeds moeilijker te loopen (April '87). Zij voelde zich moe in de kuit^{en} en in de knieën, en hoewel zij bleef loopen, was de moeheid een veel grootere dan bij de vorige graviditeit het geval was geweest. De partus liep zonder kunsthulp, zeer regelmatig, af. Twee dagen na hare bevalling (Mci '87) begon zij te lijden aan angst en gejaagdheid. Overdag was zij wel, maar tegen den avond zag zij allerlei schrikbeelden, nu eens zwarte duivels, dan weer koppen van zwarte mannen. Meestal verdwenen deze visioenen weer, als zij goed toezag, om telkens bij mindere verlichting, of bij gesloten oogen weer te keeren. Dit duurde 3 of 4 weken, en toen zij weder opstond bemerkte zij, dat de moeheid nog veel grooter was geworden dan te voren. Kort^{en} tijd daarna — zij begon weder tot een flesch brandewijn daags te drinken, — bemerkte zij tot haren grooten schrik, dat zij geen voorwerp kon aanraken, zonder tintelingen in de handen te krijgen, en weldra werd zij door voortdurend tintelen in handen en voeten geplaagd. In Juni en Juli '87 werd dit steeds erger, het loopen werd moeilijker, en toen zij in September 1887 door Dr. Winkler werd gezien, constateerde deze vrij belangrijke paralyse der onderste extremiteiten, met atrophie en onvolkomen ontaardingsreactie in alle spieren van het onderbeen.

Op 26 September '87 teekende hij aan:

Inductiestroom ¹⁾		R.	L.
N. peroneus		39 m. M.	40 m. M.
m. tibialis anticus	31	} nog niet	31
m. extensor digitorum	bij		
communis	29		bij 30 nog niet.

Constante stroom

N. peroneus			
Ka Sc.	6 ¹ / ₂ m. A.	8 m. A.	
An Sc.	12 m. A.	niet te bereiken.	
An Oc.		ontbreekt.	
Ka DT.		niet te bereiken.	
m. tibialis anticus			
An Sc. Ka Sc.	4.5	m. A.	5 m. A.
Ka Sc.	4.5	m. A.	6 m. A.
met exquisite trage samentrekking.			
m. extensor hallucis longus			
An Sc. = Ka Sc.	6 m. A.	6 m. A.	
beide trage samentrekking.			

Een regelmatige behandeling, abstinencia totalis, massage en galvanisatie — bracht groote verbetering, en in Januari 1888 liep Patiënte weder vrij goed, hoewel de onderbeenen mager bleven; en er nog altijd ontaardingsreactie bestond. Ondanks genomen voorzorgen wist zij de waakzaamheid harer omgeving te verschalken, en nam het gebruik, eerst van wijn, later van brandewijn weder toe, zoodat in September 1888, haar dagelijksch rantsoen twee flesschen wijn en ¹/₂ flesch brandewijn bedroeg.

1) Bij alle onderzoeken bedraagt (tenzij uitdrukkelijk anders vermeld wordt) de oppervlakte der differente electrode 10 □ c. M.

De absolute waarden bij faradische prikkeling zijn in mijn oog van geringe beteekenis. Wel zijn inrichtingen getroffen, om zooveel mogelijk bij gelijkblijvenden weerstand te faradiseeren; maar ook dan nog zijn er vrij groote wisselingen. Onder die omstandigheden wisselde de prikkelbaarheid van armzenuwen van normale personen tusschen 70—85 m. M. rolafstand, en die der armpjespiers tusschen 55—65 m. M. rolafstand, bij een bepaalde batterij, waarmede steeds gewerkt werd en voor welker onderhoud behoorlijk zorg werd gedragen.

In die maand klaagde zij weder over pijn in de bilstreek, vingen de tintelingen weder aan, werd het loopen moeilijker en moeilijker, en toen zij in het laatst van September gezwollen handen en voeten kreeg, toen zij bovendien bloed zou hebben geurineerd, werd zij ongerust.

In October werd in overleg met haar geneesheeren verwijdering uit haar omgeving geboden, en in een allerdroevigsten toestand werd zij in de diaconesseninrichting opgenomen.

Status praesens 26 Oct. '88. De lijderes is een vrij flink gebouwde vrouw, die er opgezet uitziet. De horizontale en verticale rimpels zijn aanwezig, verschillen niet. Bewegingen der oogen en der oogleden zijn normaal. De rechter pupil is iets wijder dan de linker, maar de overigens zeer intelligente patiente verzekert, dat dit altijd het geval geweest is, niet alleen bij haar, maar ook bij hare moeder. Overigens zijn de pupillen eer eng dan wijd, reageeren zoowel bij direct en indirect invallend licht als bij convergentie.

Bij opblazen van de wangen neemt men links een geringen graad van tremor waar. Links staat de mondhoek lager, wat volgens patiente altijd het geval is geweest. De bewegingen van de mondhoeken evenals het laten zien der tanden, geschieden flink; links zijn die bewegingen van geringen tremor vergezeld.

De bewegingen van het hoofd en van de armen zijn normaal, al geschieden laatstgenoemden misschien met minder kracht; stellig is de handdruk minder krachtig. Links is hij krachtiger dan rechts. De buiging van den rechter arm is evenzeer gemakkelijker tegen te houden dan die van den linker. Als zij de vingers uitspreidt, hetgeen nauwelijks mogelijk is, geraken zij in tremor.

De duim kan slechts met moeite worden gebracht tegenover de pink, en hoewel alle verdere bewegingen met vingers actief mogelijk zijn, kan zij geen draad door het oog van een naald steken, enz.

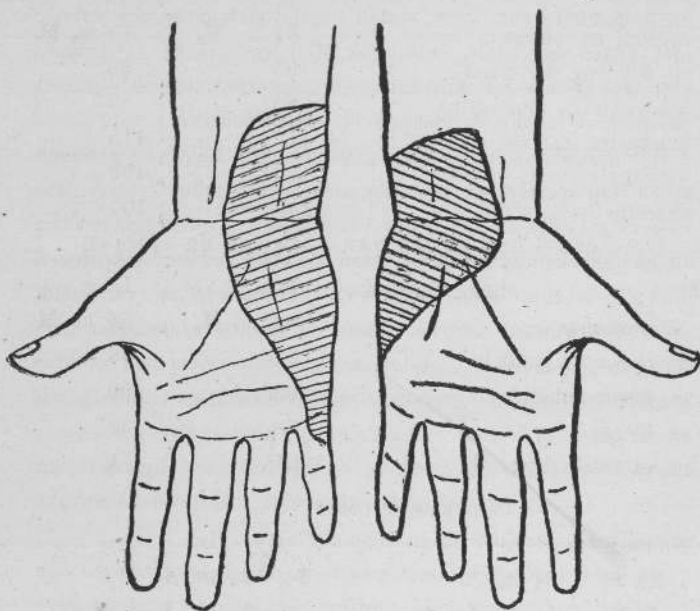
Zij zelf vindt, dat in de laatste maanden de onderarmen magerder zijn geworden.

De spieren van den thenar en hypothenar zijn dan ook iets platter dan gewoonlijk, en bepaaldelijk is rechts, sterker dan links, een vermagering te zien van de spieren, welke aan den humerus ontspringen.

De patiente, die 's avonds onrustig is en allerlei duiveltjes heeft gezien, klaagt over voortdurend tintelen in de vingers.

De tastzin. Op beide bovenste extremiteiten worden zeer geringe aanrakingen met een penseel waargenomen. Op een beiderzijds ongeveer symmetrische plaats voelt zij deze niet, gelijk het in de teekening is weergegeven. Deze is aan de buigvlakte der handen en op het bovenste gedeelte van de palma manus gelegen

Fig. I.



De patiente onderscheidt niet juist of zij met een knop of punt van een speld wordt aangeraakt. Ook vergist zij zich dikwijls als zij het aantal van eenige snel op elkander volgende aanrakingen zal opgeven.

Tastkringen.	R.	L.
Wijsvinger	3 m. M.	3 m. M.
Palma manus radialis	10	8
Op de anaesthetische zone van de		
palma manus	15	12
rugvlakte van den arm	24	26

Het Pijngevoel. Overal wordt het prikken met een speld gevoeld.

De warmtezin is zeer weinig afgenomen, misschien, maar in geen geval duidelijk op de anaesthetische plek.

De farado-cutane sensibiliteit. Een minimaal pijnlijke sensatie wordt gevoeld bij een rol-afstand van

	R.	L.
op den m. biceps	67 m. M.	79 m. M.
op den rug der hand	95	96
binnenvlakte onderarm	85	83
handpalm (radiale zijde)	115	115
wijsvinger	110	109
anaesthetische zone	105	100

Electrisch onderzoek van zenuwen en spieren.

	Inductiestroom.	R.	L.
N. medianus		83 m. M.	86 m. M.
m. opponens pollicis		75	76
m. flexor sublimis		63	80
m. biceps		58	72
m. extensor digit. II		61	71

Constante stroom.

N. medianus.	R.	L.
Ka Sc.	3½ m. A.	2½ m. A.
An Sc.	5 m. A.	5 m. A.
An Oc.	4½ m. A.	4½ m. A.
	R.	L.
Ka D.T.	niet te bereiken.	9 m. A.
m. flexor digit communis		

Ka Sc.	8½ m. A.	4½ m. A.	} niet traag.
An Sc.	7 m. A. met trage samen-		
	trekking.	5 m. A.	
m. extensor digit II.			
Ka Sc.	6 m. A.	6 m. A.	
An Sc.	6½ m. A.	6½ m. A.	
m. biceps.			
Ka Sc.	10 m. A.	3 m. A.	
An Sc.		10 m. A.	

Geen duidelijke trage contractiën.

Veel sterker zijn de stoornissen in de onderste extremiteten. De pat. kan slechts met behulp van anderen loopen en zelfs is het haar zonder steun onmogelijk om te staan. Het sluiten der oogen oefent er geen invloed op uit. Wanneer zij te bed ligt kan zij, wel is waar, een aantal bewegingen van het been op het bekken, van het onderbeen op de knie verichten, al die bewegingen zijn echter zeer weinig krachtig en gemakkelijk tegen te houden. Geheel onmogelijk is het haar om de teenen te bewegen en evenzeer is de dorsale flectie van den voet ondoenbaar, terwijl de plantaire flectie mogelijk is. De spieren van de beide onderbenen zijn zeer belangrijk geatrophieerd.

De omvang over de spierbuiken van het onderbeen bedraagt: R. 22. L. 23.

Deze atrophie is gelocaliseerd in den m. tibialis anticus, de extensoren der toonen, den m. gastrocnemius; ook zijn de spatia interossea metatarsalia ingezonken. Minder sterk spreekt deze atrophie aan de spieren van het bovenbeen, waarvan de omvang bij den bilplooï bedraagt: R. 51. 3 L. 54. 5.

De spieren zijn uitermate pijnlijk bij drukking, en elke samentrekking, in het linker been ten minste, is met verbaazende pijnlijkheid gepaard.

De zenuwen, althans de N. cruralis en de N. peroneus zijn bij drukking eveneens zeer gevoelig.

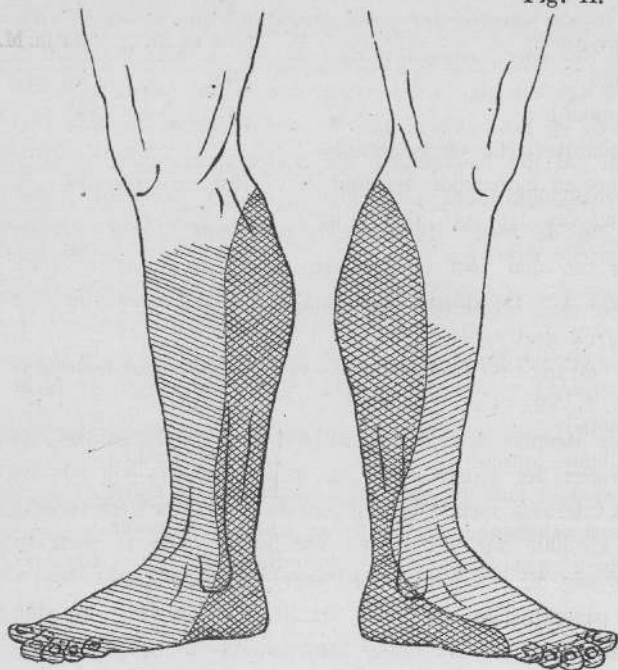
Mechanisch zijn spieren noch zenuwen prikkelbaar.

Alle, zoowel diepe, als oppervlakkige reflexbewegingen zijn verdwenen.

De patiente klaagt over pijnlijke scheuten in de beenen en over voortdurend tintelen in de toonen.

De tastzin is op beide beenen, op de nates, op een gedeelte van den buik voor zeer geringe aanraking (met een penseel) opgeheven. Ietwat sterker aanraking wordt evenwel gevoeld (bijv. met den hamersteel) op beide beenen, met uitzondering van symmetrische plekken, aan de achterzijde en buitenzijde der beenen en aan den rug der voeten, (rechts uitgestrekter dan links), waar niets wordt waargenomen.

Fig. II.



Als men zorg draagt om op deze plaatsen de spieren niet te knijpen, kan men steken, knijpen, enz. zonder dat de patiente pijn verraaft.

Het zelfde geldt voor warmtezin. Op de genoemde plaatsen wordt zelfs een brandende sigaar niet gevoeld, hetgeen wel het geval is op de voorvlakte. Op de gestippelde vlakke van het onderbeen worden daarentegen verschillen tusschen twee reageerbuisjes, die water van 15° en van 30° bevatten, niet meer als koude en warme buisjes onderscheiden.

Op het bovenbeen is het mogelijk dat de warmtezin is afgenomen, maar worden verschillen tusschen 15° en 22° nog als koude, tegenover warme buisjes waargenomen.

De electrofarado-cutane sensibiteit: de minimale pijnlijke sensatie wordt gevoeld bij een rolafstand

	R.	L.
bovenbeen	82 m. M.	81 m. M.
knie	35	52
kniekuil	32	47
Anaesthetische en analgische achter- en buitenzijde der kuit	22	24
Rug van den voet (niet in de analgische streek)	53	56

Electrisch onderzoek van zenuwen en spieren.

Inductiestroom.	R.	L.
N. peroneus	26 m. M.	42 m. M.
N. tibialis	26	32
m. tibialis antic.	niet te bereiken.	
m. extensor hall. longus	niet te bereiken.	
m. gastrocnemius	niet te bereiken.	
m. rectus quadriceps	36	40

Constante stroom.

N. peroneus	Bij 10 m. A.	niet prikkelbaar.
N. tibialis	R.	L.
Ka Sc.	niet bij 10 m. A.	
An Sc.	7½ m. A.	met trage contractie in den m. gastrocnemius.

m. tibialis anticus.			} trage samentrekkingen.
Ka Sc.	} bij 10 m. A.	8 m. A.	
An Sc.		8½ m. A.	
m. extensor halluc. longus.			
Ka Sc.	} niet te bereiken.	9 m. A.	
An Sc.		5 m. A.	
m. peroneus longus.			
Ka Sc.	} niet te bereiken.	bij 10 m. A. nog niet.	
An Sc.		5 m. A.	
m. gastrocnemius.			
Ka Sc.	} niet te bereiken.	8 m. A.	
An Sc.		5½ m. A.	
m. rectus quadriceps			
Ka Sc.	} bij 10 m. A. niets te bereiken.		
An Sc.			
m. adductor longus			
Ka Sc.	} bij 10 m. A. niets te bereiken.		
An Sc.			
m. tensor fasc. latae.			
Ka Sc.	} bij 10 m. A. niets te bereiken.		
An Sc.			

Fibrillaire contractiën vindt men in geen enkele spier, noch der armen, noch der beenen.

De patiente heeft niet de geringste klachten over defaecatie of over urineloozing.

De urine is helder, zwak zuur, S. G. 1014, bevat geen albumen, geen sediment, geen suiker.

Oedema is aan de enkels in zeer geringe mate aanwezig.

In de volgende dagen blijft nog 's avonds een geringe neiging tot hallucineeren bestaan.

De patiente zweet sterk aan de onderste extremiteiten.

Op 15 Nov. 1888. De patiente loopt in de kamer alleen, maar kan nog geen trappen klimmen of dalen. De therapie is 2 gram Salicyl. Sodae de die. Massage. Galvanisatie.

De patiente klaagt over ondraag'lijken jeuk langs de beenen.

26 Nov. Tintelingen verminderen. Jeuk blijft bestaan.

De verbetering neemt gaande weg toe, en op 25 Februari 1889 wordt de patiente, die zich weder redden kan, (hoewel er objectief aanwijsbare verbeteringen in de verhouding der spieren tegenover electriciteit niet gekomen zijn) op aandrang harer omgeving ontslagen.

Bij de bespreking van dit geval, dat, naar mijn meening, als een waarlijk sprekend geval van alcoholneuritis kan gelden, moeten de electricische afwijkingen in de atrophische spieren in de eerste plaats de aandacht treffen.

Men ziet hier in vele spieren exquisite en volkomen ontaardings reactie aanwezig. De gevoeligheid der spier voor beide stroomsoorten, die aanvankelijk verminderd was, verdween weldra, en slechts een zeer sterke constante stroom was in staat een kwalitatief veranderde samentrekking te weeg te brengen. In enkele spieren, die oogenschijnlijk niet geatrophieerd zijn, is de gevoeligheid zeer afgenomen; hier en daar zelfs met enorme stroomsterkten niet te bereiken; in den m. biceps, en in den m. extensor digiti II manus zonder aperte kwalitatieve veranderingen. Dat volkomen ontaardingsreactie of wel sterke vermindering der irritabiliteit van spieren en zenuwen bij neuritis voorkomen kan, is trouwens bij lood, bij alcohol, bij arsenicneuritis, bij Beri-beri bewezen.

Niet altijd is dit echter het geval.

Een volgende waarneming moge dit duidelijk maken.

WAARNEMING II.

ANAEMISCHE NEURITIS (OF DOOR COMPRESSIE?).

Gemengde verlamming van de linker hand, in hoofdzaak van den N. radialis na het aanleggen van den band van ESMARCH op 24 Januari 1884. Atrophie van de spieren door den N. radialis beheerscht, in 14 dagen. Na 3 weken is de beweging, ondanks atrophie, teruggekeerd. Geen ontaardingsreactie. Verhooging der directe faradische irritabiliteit, zoo wel als van de galvanische prikkelbaarheid der spier, vermindering er van in de zenuw.

Eerst na 4 maanden is de atrophie; na 6 maanden zijn de electrische veranderingen verdwenen.

De heer W. 42 jaren, werd op 24 Jan. 1889 wegens een misvormd lidteeken aan de pink geopereerd. Nadat door een windsel het bloed uit hand en voorarm was verdreven, werd boven de elleboog een band van Esmarch aangelegd.

Onmiddelijk na het afnemen van den band, die circa $\frac{1}{2}$ uur had gelegen, was de hand verlamd. Geen volle 24 uur na de operatie meldde hij zich ter onderzoek aan.

Status praesens op 24 Januari 1889. De linkerhand hangt in plantaire flexie en in geringe pronatie. Extensie van de hand, van de vingers is onmogelijk. Ook het spreiden der vingers is moeilijk.

De duim kan niet actief worden geabduceerd, ook de oppositie tegenover de verschillende vingers is eenigzins bemoeijlikt.

Daarentegen kan hij de, in de gewrichten der eerste en tweede phalangen gebogen vingers, nog dieper in de hand slaan.

Supinatie van de hand is bijna geheel onmogelijk.

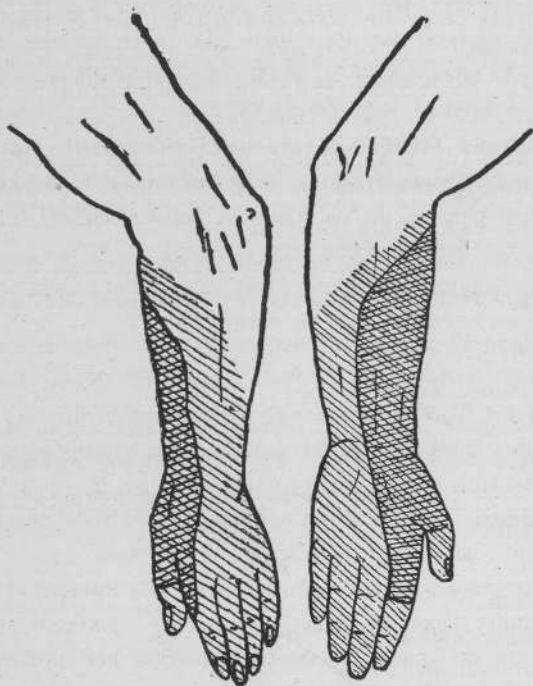
De buiging van den arm geschiedt daarentegen gemakkelijk.

Het is niet duidelijk, dat zich de m. supinator longus daarbij samentrekt.

De dynamometer blijft in de linkerhand geheel in rust.

De lijder klaagt over een doof gevoel in de geheele hand en in den voorarm, voorts over kriebelingen en tintelingen in de beide ulnaire vingers.

Fig. III.



De tastzin is voor fijne aanraking afgenomen langs een zone, die aan de radiale zijde van den voorarm en van de hand is gelegen. De eerste leden der twee radiale vingers deelen er in. (zie fig. 3.)

In de teekening is dit door de gestreepte strook aangegeven.

In alle vingertoppen wordt de meest kleine aanraking waargenomen.

Overigens voelt hij hier elke aanraking doffer, dan aan

de rechter zijde. Pijn wordt overal waargenomen; hij zegt echter, dat overal de speldesteken hem minder onaangenaam zijn, dan rechts. Evenzoo is het met de waarneming van warmte. Overal wordt een buisje met warm water als zoodanig herkend, maar overal voelt hij het minder heet dan rechts, tot aan een lijn, die op ongeveer 5 c M. afstand van den elleboog aan de radiale zijde naar beneden loopt, en aan de ulnaire zijde 25 c M. van den medialen condylus humeri verwijderd is (Zie fig. 3).

Er is met behulp van mechanische prikkeling der zenuwen geen samentrekking in de spieren op te wekken.

Daarentegen is de mechanische prikkelbaarheid in alle spieren van den onderarm zeer verhoogd.

Ook beklopping der pezen geeft aan de linkerzijde sterker reflex-contractiën dan aan de rechterzijde.

Electrisch onderzoek.

	Inductiestroom	R.	L.
N. medianus	80 m	rolafitand	80 m. M.
N. radialis	48	bij 37	nog niet bereikt,
		wordt wegens pijn de versterking gestaakt.	
m. abductor			
pollicis	52	75	
m. extensor			
digitorum communis	50	75	
m. flexor sublimis			
in de ulnaire vingers	75	80	
	Contante stroom		
N. radialis			
Ka Sc	$2\frac{1}{2}$ m A	10 m. A.	nog niet
An Sc	4 m. A	niet te bereiken.	
m. abductor			
pollicis longus			
ka Sc	$1\frac{3}{4}$ m A	1 m A.	
An Sc	2	$1\frac{1}{2}$	
An Oc	3	$1\frac{3}{4}$	

Op 9 Februari is in de objectieve electriche verschijnselen geen verandering gekomen. De directe faradische gevoeligheid van den m. abductor pollicis is verhoogd gebleven. Daarentegen is de beweeglijkheid van de hand en vingers toegenomen en wijst de dynamometer thans 10° .

De patient is ongerust, omdat er vrij belangrijke, ook zichtbare vermagering van alle spieren aan den onderarm heeft plaats gegrepen. Inderdaad is de meting, die helaas de vorige maal niet is geschied thans: Rechts 26.5 c.M. Links 24 c.M. over de grootste spierdikte genomen.

Bij herhaalde bezoeken neemt de beweeglijkheid steeds toe, en naderen de electriche waarden der linkerhand meer tot die der rechterzijde.

Op 2 Mei 1889 wordt geconstateerd

Dynamometer R 35° L 25°

Gevoel ongestoord. Beweeglijkheid rechts en links gelijk. Geen reflex verhooging. Atrophie nauwelijks zichtbaar. R. 26.5 c.M. L. 25 c.M. omvang over de spierbuiken.

Inductiestroom	R.	L.
N. radialis	56 m. M.	54 m. M.
m. abd. pollicis longus	54.5	54

Constante stroom.

N. radialis.

Ka. Sc.	$1\frac{3}{4}$ m. A.	2 m. A.
An. Sc.	4 m. A.	3 m. A.
An. Oc.	$3\frac{1}{2}$ m. A.	3 m. A.
Ka. D.T.	5 m. A.	bij 8 m. A. nog niet.

m. abductor pollicis

longus.

Ka. Sc.	$1\frac{1}{2}$ m. A.	$1\frac{1}{4}$ m. A.
An. Sc.	3 m. A.	$2\frac{1}{2}$ m. A.
An. Oc.	3 m. A.	$2\frac{1}{2}$ m. A.

De patient wordt geczen (zonder eenige electriche behandeling om geen onbekende invloeden in te brengen) ontslagen.

Uit deze waarneming blijkt, dat bij een duidelijk zichtbare atrophie van spieren, tengevolge van een zenuwverandering, niet alleen geen ontaardingsreactie, zij deze een volkomene of een onvolkomene, maar ook geen vermindering der directe spierprikkelbaarheid behoeft voor te komen. Integendeel, deze was gedurende den loop der ziekte, voor beide stroomsoorten verhoogd.

Het zou mij weinig moeite kosten om uit waarnemingen van anderen tot het resultaat te komen, dat ook door hen bij de periferische neuritides, allerlei afwijkingen in de electriche reactiën van spieren en zenuwen konden worden aangetoond. Volkomen of onvolkomen ontaardingsreactie, met of zonder verhoogde directe galvanische prikkelbaarheid der spier, afnemng der prikkelbaarheid, zoowel van de directe als van de indirecte of van een dezer beide voor beide stroomsoorten, terwijl de ander voor beiden verhoogd kan zijn, komen in allerlei combinatiën daarbij voor.

In de onderzoekingen der Beri-beri vindt men door de H.H. Pekelharing en Winkler allerlei dergelijke voorbeelden aangehaald.

Het mag dus wel aangenomen worden, dat bij de neuritische atrophien, electriche afwijkingen constant voorkomen. Welke dit zijn zullen, is echter niet vooraf te zeggen.

Meestal, zoo scheen het mij toe, was er in de spier — ten minste bij belangrijke atrophie — of volkomen of nagenoeg volkomen ontaardingsreactie, of sterke vermindering der irritabiliteit voor beide stroomsoorten aanwezig. Beide verschijnselen kun-

nen echter ook in niet atrophische, zelfs in mischien hypertrophische spieren worden aangetoond. (Waarneming I m. rect. femoris).

In den aard der electriche afwijkingen is dus niet een vast criterium voor de neuritische atrophie gevonden.

Voordat ik van de electriche afwijkingen afstap, zij het mij vergund een geval van atrophie van spieren bij vaststaande gewrichten ter vergelijking mede te deelen.

WAARNEMING III.

ATROPHIE NA ANKYLOSE VAN GEWRICHTEN.

Polyarthrititis sedert 27 jaren. Langzaam voortschrijdende atrophie van de buigspieren en (in enkele gewrichten) van de strekspieren.

Vrouw van O., thans 45 jaren, heeft hereditairen aanleg tot krankzinnigheid. Een zuster is krankzinnig, en in de rechte lijn kwam alienatie ook bij den grootvader voor.

Zij was als kind gezond, op 8jarigen leeftijd kreeg zij mazelen; volgens het zeggen der doctoren met hersenziekte vergezeld, waarvan zij echter geheel genas. Tot op haar 18^{de} jaar, toen de menstruatie begon, was zij volkomen gezond. Toen was zij gedwongen om veel in het nat en in den tocht te zijn. Eerst van af dien tijd dateert de pijn in de gewrichten der voeten en der handen. Aanvankelijk waren de enkels gezwollen, toen volgden de knieën, eindelijk elleboogen. Sedert 17 jaren heeft zij niet meer geloopt, en sedert 6 jaren zijn ook de elleboogsgewrichten volslagen ankylotisch.

Voor eenige maanden werd zij, die ondanks al deze ellende het hoofd boven water had gehouden, peinzend. Meer en

meer begon zij zich diets te maken dat alles weg was, dat men haar verbranden zou, enz., en zij werd met de diagnose: „melancholie met waanvoorstellingen” in het gesticht opgenomen

Status praesens. April 1889.

De patient, die steeds vraagt „moet ik nu verbrand worden” is zeer mager. Zij heeft diepe en vrij strakke rimpels op het voorhoofd. De pupillen zijn eng, reageeren echter goed bij invallend licht en bij convergentie; alle bewegingen van de oogleden en van den oogbol zijn normaal.

De mond staat wellicht eenigszins scheef, maar de bewegingen van lippen en mondhoeken zijn op allerlei wijzen als normale aan te toonen. Zij kan de wangen opblazen; wil zij de tanden laten zien, dan komen er echter geringe trekkingen in den spierrand van den mondhoek voor den dag.

De linker bovenste extremititeit ligt in rust op de volgende wijze te bed:

De bovenarm wordt tegen het lijf aangedrukt. De onderarm is gebogen in 't elleboogsgewricht op den opperarm, de hand is gebogen in 't handgewricht en geproneerd. De vingers zijn op de volgende wijze geplaatst:

Van de pink is het 1^{ste} kootje gebogen op den metacarpus, het 2^{de} op het 1^{ste} en het 3^{de} op het 2^{de}. Van den 4^{den} vinger is het 1^{ste} kootje gebogen op den metacarpus, het 2^{de} op het 1^{ste} terwijl het 3^{de} kootje in de richting van het 2^{de} zich bevindt. Van den 2^{den} en 3^{den} vinger is de stand als van den 4^{den} vinger.

De duim ligt in rust naast de vingers; is niet in de hand geslagen.

De 3^{de} kootjes zijn alle passief op de 2^{de} kootjes beweeglijk.

Alle 2^{de} kootjes zijn ankylotisch met de 1^{ste} kootjes verbonden. Al de gewrichtjes daartusschen zijn zeer gezwollen, met onregelmatige beenuitsteeksels bezet. Het metacarpaal beentje van den 2^{den} vinger is met het 1^{ste} kootje van dien vinger onbeweeglijk vereenigd; hetzelfde geldt van den 3^{den}

vinger, terwijl de metacarpo-phalangeale gewrichten van den 4^{den} vinger en pink nog vrij wel beweeglijk zijn.

Het metacarpo-phalangeale gewricht van den 3^{den} en 4^{den} vinger is zeer verdikt.

Zij kan geen vuist zetten. Zij kan actief de voorste vingerleedjes eenigzins bewegen; met uitzondering van dat van den 2^{den} vinger kan zij ze alle strekken. Zij kan de vingers, vooral den 1^{sten}, 2^{den} en 3^{den} uit elkander spreiden. Het metacarpale gewricht van den duim is volkomen onbeweeglijk en gezwollen. Zij kan den duim afvoeren noch aanvoeren. Alleen is de beweging van het laatste kootje van den duim mogelijk.

Het handgewricht is geheel onbeweeglijk. Er is volkomen ankylose van dit gewricht met verdikkingen van de beenuiteinden. In het carpo-brachiale gewricht is dan ook passief elke beweging onmogelijk geworden.

De spatia interossea dorsalia zijn ingezonken. De thenar en hypothernar zijn tot 0 gereduceerd. In al deze spieren zijn fibrillaire contractiën aanwezig.

Alle spieren van den onderarm zijn uitermate atrophisch. Over de buiken heen heeft de arm een omvang van 17 c.M. De pezen der buigspieren (de m. palmaris longus, flexor carpi ulnaris, flexor communis digitorum superficialis) zijn sterk gespannen. Hoewel sterk geatrophieerd, wordt de atrophie der buigers nog overtroffen door die der strekkers. De mechanische prikkelbaarheid is in al deze spieren sterk verhoogd, zoodat een kleine slag met den hamer voldoende is om een langdurige en trage samentrekking teweeg te brengen. Ook de reflexbewegingen, die na beklopping der spieren te voorschijn komen, zijn zeer krachtige.

In het elleboogsgewricht is geen enkele beweging passief of actief mogelijk. Het is onregelmatig gezwollen, volkomen ankylotisch, de elleboog staat loodrecht op den opperarm. Alle spieren van den bovenarm zijn in sterke mate atrophisch. De omvang van den bovenarm over + midden van den m. biceps gemeten bedraagt slechts 16 c.M.

De biceps-pees is zeer gespannen. Ook hier is de mechanische irritabiliteit in de spieren zeer verhoogd.

Ook in het schoudergewricht, dat enkele bewegingen naar voren en achteren, echter van weinig omvang en al krakende, passief toelaat, is de bewegelijkheid zeer gering.

Ook hier is de omgeving door beenwoekering verdikt.

De m. deltoidei en de m. pectorales zijn tot bijna 0 gereduceerd. Daar tegenover steken de vrij flink ontwikkelde m. sterno-cleido-mastoidei en m. cucullares zeer sterk af.

De stand van de rechter extremiteit is in rust nagenoeg dezelfde als die van de linkerzijde. De interphalangeale gewrichten tusschen 1^e en 2^e kootjes zijn ook hier verdikt en gezwollen, maar er is hier ten minste eenige passieve beweging mogelijk. Zij kan dan ook de hand eenigermate tot vuist zetten. Zij kan de vingers vrij goed uit elkander spreiden en zoo goed en zoo kwaad als 't gaat, is eenige oppositie van den duim actief mogelijk. De aan- en afvoering van den duim is geheel onmogelijk, zoowel actief als passief. Ook hier zijn de spatia interossia dorcalia zeer ingevallen en zijn de thenar en hypothenar verdwenen.

Fibrillaire contractiën zijn ook hier aanwezig, maar niet zoo duidelijk als links.

De ankylose van het handgewricht is een volledige, evenals links. Ook hier promineeren de pezen van de buigspieren, zij zijn niet zoo sterk geatrophieerd als die der linkerzijde. Toch bedraagt de omvang van den benedenarm, over de buiken der spieren gemeten, slechts 17½ c.M. Daarentegen komt het mij voor alsof de spieren, welke van den condylus externus humeri ontspringen, sterker geatrophieerd zijn dan die der linkerzijde; ook hier is een zeer sterk verhoogde mechanische irritabiliteit der spieren aanwezig.

Hoewel er sterke veranderingen om het elleboogsgewricht aanwezig zijn, is de beweeglijkheid, zoomin passief als actief, niet geheel onmogelijk. Ook staat de onderarm niet zoo geheel loodrecht op den opperarm als dit links het geval is. Een

geringe beweging, zeker een hoek van 10° . niet overschrijdend, is mogelijk gebleven

Alle spieren van den bovenarm (zoowel als de schouder-spieren) zijn zeer sterk geatrophieerd. De mechanische irritabiliteit is een zeer groote. Reflexbewegingen zijn van uit de pezen der m. biceps en triceps op te wekken, en dan sterk.

De spieren rond het schouderblad zijn zeer sterk geatrophieerd. De m.m. rhomboidei, supra- et infraspinati, subscapulares, serrati antici majores en de onderste bundels van de m.m. cucullares zijn bijna verdwenen. Desniettemin zijn er een aantal bewegingen van het schouderblad, bij verplaatsing van den opperarm, mogelijk.

De afstand van den bovenbinnenhoek van het schouderblad tot aan de wervelkolom. (Bij langs het lijf hangende armen.)	Rechts 3 c. M.	Links 2 c. M.
--	-------------------	------------------

De afstand van den benedenhoek van het schouderblad tot aan de wervelkolom (bij langs het lijf hangende armen.)	$4\frac{1}{2}$	4
---	----------------	---

Worden de armen zoover mogelijk naar voren gevoerd, dan gaat het schouderblad mede, en

de eerstgenoemde afstand bedraagt dan	$4\frac{1}{2}$	$2\frac{1}{2}$ c. M.
de laatstgenoemde afstand bedraagt dan	12	12 c. M.

De schouderbladen laten gemakkelijk een vinger in de ruimte tusschen wervelkolom en de binnenvlakte toe.

De kyphose is niet zeer belangrijk.

De wervelkolom vertoont een algemeene kyphose en scoliose. De convexiteit der scoliose is in het hals gedeelte naar rechts gekeerd; van af den 7^{den} halswervel tot aan den 10^{den} borstwervel is zij in zeer sterke mate naar links gericht; daar beneden is de convexiteit weder naar rechts.

De omvang van de borstkas bedraagt $66\frac{1}{2}$ c.M. gemeten onder de punten der schouderbladen. Alle spieren ook de

m. intercostales zijn zeer sterk mechanisch prikkelbaar. In de m. pectorales blijft een idiomusculaire verdikking staan.

De beide onderste extremiteiten zijn gebogen zoowel op 't bekken als in 't kniegewricht. Zitbeenknobbels en de hakken raken het bed.

Er is noch in 't bekken, noch in de knieën eenige passieve beweging mogelijk. De beenuiteinden rond de knieën zijn verdikt, met onregelmatige beenwoekeringen bezet.

De voet staat in dorsale flectie. Elke beweging passief of actief in het tibio-tarsale gewricht is onmogelijk. Belangrijke verdikking van de beenuiteinden om dit gewricht.

Beiderzijds zijn de toonen beweeglijk, en elke klauwstelling der voeten ontbreekt aan de rechterzijde, terwijl een geringe buiging der kootjes op elkander met zwelling der intra-tarsale gewrichten links aanwezig is.

Alle spieren van het onderbeen zijn zeer geatrophiceerd. De m. quadriceps femoris is bijna geheel verdwenen. Vooral van den m. rectus is weinig over.

De m. adductores en de flexoren van de knie zijn nog relatief ontwikkeld. De pezen staan strak en promineeren.

Rechts. Links.

De omvang van den voet over de hoofdjjes		
der metatarsale beentjes bedraagt	19.5 c.M.	21 c.M.
Over de lijn van Chopart bedraagt hij	21	20 ⁸
Over de enkel bedraagt hij	16	17
Over de buiken der spieren van het onderbeen, 13 c.M. beneden den onderrand der patella, bedraagt de omvang	16 1/2	18 1/2
Over de knie, midden over de patella,	34	34
Over de dij, 10 c.M. boven de patella,	22	23
Over de dij, 35 c.M. boven den bovenrand der patella,	23	26

Plantaire kittelflexen zijn verhoogd. De beklopping van de Achilles-pees wordt links met een zwakke, rechts met een zeer sterke contractie van den m. gastrocnemius beant-

woord. Evenzoo die van de pees van den m. tibialis anticus. Beklopping van de pees van den m. quadriceps, beneden de knieschijf, wordt niet, daarboven, wel gevolgd door een contractie dezer spier.

De beklopping der spieren wordt door een zeer trage samen-trekking, somwijlen ook door tetanus (m. tibiales antici beider-zijds) gevolgd, zonder dat een idiomusculaire verdikking ontstaat.

Daarentegen worden fibrillaire contractiën in de spieren der beenen niet gezien.

Electrisch onderzoek.

Inductiestroom	Rechts.	Links.
N. medianus	73 m. M.	59 m. M.
N. ulnaris	65	50
N. radialis	55	50
m. palmaris longus	70	60
m. flexor sublimis		
digitorum communis	70	60
m. interosseus IV dors.	50	50
m. opponens pollicis	54 { trage en nablijvende samen- trekking.	51 { trage en nablijvende samen- trekking.
m. abductor dig.minimi	52	50
m. extensor digitorum		
communis	62	56
m. extensor digit II	67	50
m. abductor pollicis	64 trage samen- trekking.	56 trage samen- trekking.
m. biceps	60	61
m. cucullaris	45 ¹ / ₂	46 ¹ / ₂
m. rhomboideus superior	36	36 ¹ / ₂
Constante stroom.		
N. medianus.		
Ka Sc.	1 ¹ / ₂ m. A.	1 m. A.
An Sc.		4 m. A.
An Oc	4 m. A.	3 m. A.

Ka DT.		6	m. A.	
N. radialis.		R.		L.
Ka Sc.	1	m. A.		2 m. A.
An Sc.				
An Oc.	1 $\frac{1}{2}$	m. A.		3 m. A.
Ka DT.	4	m. A.		bij 8 nog niet.
m. indicator.				
Ka. Sc.	1	m. A.	} zeer traag	2 m. A.
An. Sc.	1 $\frac{1}{2}$	m. A.		2 m. A.
		bij		bij
6 m. A. Ka. DT., An. DT.,			6 m. A. Ka. Sc., An. Sc.,	
An. Oc., Ka. Oc.			An. OC., Ka. Oc.	
m. abductor pollicis longus.				
Ka. Sc.	1 $\frac{3}{4}$	m. A.		1 $\frac{3}{4}$ m. A.
An. Sc.	2	m. A.		1 $\frac{1}{4}$ m. A.
An. Oc.	2 $\frac{1}{2}$	m. A.		2 m. A. 72 m. A.
		bij beiden		
4 m. A. Ka. DT. An. Sc. An. Oc.				
6 m. A. Ka. DT. An. DT. An. Oc. Ka. Oc.				
alle samentrekkingen traag en langdurig.				
m. biceps.				
	Ka. Sc.	2	m. A.	
	An. Sc.	1 $\frac{1}{2}$	m. A.	
	An. Oc.	= 5	m. A.	
		bij		
8 m. A. ka. DT., An. DT., An. Oc.				
m. cucullaris.				
	Ka. Sc.	5	m. A.	7 m. A.
	An. Sc.	7	m. A.	9 m. A.
In de beenen.				
	Inductiestroom ¹⁾ .	R.		L.
N. peroneus		49.5	m. M.	48.5 m. M.

1) Echter dient in het oog gehouden, dat de weerstand zeer veel grooter was dan in de armen.

	R.	L.
m. tibialis anticus	48	52.
m. peroneus longus	47	47
mediale hoofd van den		
m. gastrocnemius	46	44

Constate stroom.

N. peroneus.

Ka. Sc.	3 m. A.	{	beiden	Ka. Sc.	2	m. A.
An. Sc.	2 m. A.			traag	An. Oc.	3½

m. tibialis anticus.

An. Sc.	2 1/2 m. A.	{	met zeer trage samentrekking.
Ka. Sc.	3 m. A.		

De patiente, die wegens haar waandenkbeelden niet gemakkelijk te onderzoeken is, schijnt geen afwijkingen in de huidzintuigen te vertoonen.

In Mei en Juni verandert de toestand weinig. De patiente neemt weinig voedsel tot zich en gaat zichtbaar achteruit.

De laatst beschreven waarneming legt een sprekend getuigenis af van het saamgestelde proces, dat plaats grijpt, als de geïmmobiliseerde spier atrophieert.

Merkwaardig toch is het, dat een besliste, zij het ook onvolkomen ontaardingsreactie in een groot aantal atrophische spieren werd aangetoond; in een aantal andere (m. cucullares) toonde men slechts vermindering der electriche prikkelbaarheid voor beide stroomsoorten aan.

Wilde men, op grond van de aanwezigheid der O A R het bestaan van een lijden der tusschen beenwoekeringen ingeklemde zenuwen verdedigen, dan zouden talrijke andere argumenten daar tegenover staan.

Met het oog op hetgeen ook door andere waarnemers is gezien, met het oog op hetgeen ook ik in onze waarnemingen I en III, die ik als typen van alcoholneuritis en van atrophie na ankylose der gewrichten durf uitgeven, zag, zou ik meenen op een paar feiten de aandacht te moeten vestigen.

1^{ste}. Volkomen ontaardingsreactie, wijst steeds op het bestaan eener nerveuse atrophie. Bij de zoogenaamd myogene atrophie, (voorloopig blijf ik de atrophie na gewrichtsankylose een myogene noemen); komt zij niet voor.

2^{de}. Onvolkomen ontaardingsreactie kan bij den een zoowel als bij den anderen vorm van atrophie voorkomen.

3^{de}. Vermindering, zelfs vernietiging van de irritabiliteit der spier voor electriche prikkels, direct of indirect, kan eveneens bij beide voorkomen.

Voor een deel moet ik op deze uitspraak in mijn laatste hoofdstuk terugkomen en haar bij de bespreking der primaire myopathie in engeren zin uitvoerig toelichten en zelfs nog wijzigen.

Laat ik haar gelden, dan wordt de wellicht overschatte beteekenis van het electriche onderzoek voor den aard der atrophie belangrijk gereduceerd.

Als er dus niet een volkomen ontaardingsreactie aanwezig is, dan kan men met behulp van het electriche onderzoek alleen, niet de diagnose tusschen neuritische of myogene atrophie uitmaken.

Is dus het electriche onderzoek op zich zelve niet voldoende om den aard der atrophie te bepalen, hetzelfde geldt van eenige andere verschijnselen. Evenmin toch kan men in de aanwezigheid

of het ontbreken van fibrillaire contractiën in de spier een criterium zien, voor of tegen de neuritische of myogene atrophie.

Bij de twee meegedeelde gevallen van neuritische atrophie ontbreken zij. Meestal is dit bij neuritis het geval. Pekelharing en Winkler zagen die bijv. bij Beri-beri nooit. Andere waarnemers echter somwijlen.

In de meerderheid der zoogenaamd myogene atrophieën ontbreken zij. In de spieren van den benedenarm in ons geval III waren zij echter zeer duidelijk. Hoewel het ontbreken er van niets bewijst tegen, is geenszins de aanwezigheid er van een bewijs voor een neuritische atrophie. Fibrillaire contractiën komen bij beide vormen voor, en ontbreken ook bij beide.

Men heeft, gelijk ik zeide, gemeend, dat de myogene atrophie van spieren in engeren zin, door de medeaanwezigheid van hypertrophische spieren was gekenmerkt.

Het is mij niet bekend of er bepaalde onderzoekingen gedaan zijn naar de wijze waarop een geïmmobiliseerde spier atrophieert en of ook daarbij hypertrophische vezels voorkomen. Het is een open vraag, die ik zoodra de autopsie van ons geval III daar is, nader hoop te bespreken; vast staat echter bij dezen myogenen vorm de afwezigheid van hypertrophische spieren.

Op klinische gronden toch kan men bij dit geval alleen van atrophische spieren spreken.

Veel meer kon men van hypertrophische dijspieren bij de alcohol-neuritis aantonen.

Het is bekend, dat bij een exquisiet neuritische atrophie, zooals die bij de Beri-beri voorkomt, zeer gezwollen spieren zijn waargenomen (Oudenhoven's polysarceuse vorm). Zeer zeker mag en kan de aanwezigheid van hypertrophische spieren tusschen atrophische niet gelden als een bewijs tegen de neuritische atrophie. Ook hierop moet ik in mijn laatste hoofdstuk terugkomen.

Ik geloof echter uit hetgeen ik meedeelde het besluit te mogen trekken, dat in den regel de neuritische atrophie zal te diagnostiseeren zijn:

1^e. Omdat de atrophie gewoonlijk zal volgen op, of vergezeld gaan met verlamming. Men bedenke echter steeds, hoe moeilijk het oordeel is of het verlies van spierkracht, dat wij verlamming noemen, al of niet in wanverhouding staat tot het volumen der spier, die wij met den naam van hypertrophisch of atrophisch gelieven te bestempelen.

2^e. Omdat de atrophie in den regel zal gepaard gaan met sensibele stoornissen, min of meer gelocaliseerd volgens den loop der zenuwen. Zij kunnen echter ontbreken.

3^e. Omdat de wijze van localisatie der atrophie zich somwijlen aan bepaalde zenuwgebieden houden zal; al behoeft zij dit niet te doen.

4^e. Omdat er herhaaldelijk volkomen ontaardingsreactie bij wordt waargenomen, die dan op volkomen vernietiging wijst. Ook dit verschijnsel kan vervangen zijn door andere electriche afwijkingen.

5^e. Omdat fibrillaire contractiën veelal worden gemist, zelden in hooge mate aanwezig zijn.

6^e. Omdat de zenuwstammen dikwijls pijnlijk bij

drukking zijn, en hun mechanische irritabiliteit veranderd kan zijn. Dit alles kan ontbreken.

7^e. Omdat dikwijls de reflexbeweging der spieren zal opgeheven of verhoogd zijn.

Ik weet wel dat men op deze gegevens niet alle neuritische atrophieën zal kunnen diagnostiseeren. Juist omdat ik er zoozeer van overtuigd ben, dat verlammingen ontbreken kunnen; dat de individuele atrophie der spieren op den voorgrond kan treden; dat sensibiliteitsstoornissen kunnen worden gemist; dat een volkomen ontaardingsreactie niet aanwezig behoeft te zijn; dat van een bepaalde localisatie der atrophie volgens den loop der zenuwen geen sprake behoeft te zijn; — in één woord, omdat geen verschijnsel op zich zelf aanwezig behoeft te zijn, en er desniettemin een neuritische atrophie bestaan kan, juist daarom zij mij nog de mededeeling van een paar waarnemingen vergund.

Daarmede echter kom ik reeds op het zoo moeilijke gebied der progressieve atrophieën van spieren in engeren zin. Dit gebied toch grenst onmiddellijk aan dat der neuritische atrophieën, aan welke ik meende, dat een afzonderlijke plaats moet worden ingeruimd.

In de volgende waarnemingen kan twijfel rijzen of zij niet tot de atrophieën stricto sensu behooren.

WAARNEMING IV.

NEURITIS RHEUMATICA.

Neuritische atrophie na kou vatten. Begin der ziekte na langdurigen arbeid in het water. Pijn

door het linker been. Langzame vermagering na 5 jaren, die zich thans tot de spieren van borst en romp begint uit te breiden.

de Heer v. H., oud 29 jaren, ingenieur, ontkent elken hereditairen aanleg voor zenuwziekten. Zijn zuster leed evenwel aan een zeer pijnlijke ziekte, waarbij veranderingen in de zenuwen zouden gevoeld zijn. Deze waren echter na massage verdwenen. De patient wendde zich in 't jaar 1883 tot Dr. Winkler, omdat hij heftige pijn in het linkerbeen had.

Hij had ambtshalve gedurende eenige weken dagelijks bij koud en regenachtig weder, eenige uren in het water gearbeid.

De pijn, die uit het onderste gedeelte van den rug langs de achter en voorzijde van het linkerbeen uitstraalde, was bij vlagen zeer heftig. Er konden twee punten worden vastgesteld, welke bij drukking zeer pijnlijk waren. Een tusschen tuber ischii en den trochanter major, een in de kniekuil. Bovendien was ook de N. cruralis pijnlijk bij drukking. De diagnose werd op ischias antica en postica gesteld. De prognose zou een gunstige zijn. Edoch, electriciteit noch massage, gedurende 6 weken aangewend, veranderde aan den toestand iets.

Nadat nu deze pijn gedurende een jaar bestaan had, begon het den lijder duidelijk te worden, dat ook de kracht van het been afnam. Hij zocht hulp bij zeer verschillende autoriteiten op neurologisch gebied; te vergeefs.

De diagnose wisselde tusschen neuritische atrophie of progressive atrophie van spieren. Laatstgenoemde meening werd in casu door geen geringer autoriteit dan Charcot uitgesproken.

Het been werd meer en meer mager, en aanvalsgewijze werd de pijn er in eer heftiger dan te voren. Langzamerhand begon ook de linker arm pijn te doen, en meende de lijder, dat ook de spierkracht in den arm verminderde, terwijl de borstspieren der linkerzijde naar zijn meening verminderden.

In den zomer van het jaar 1887 werd door Dr. Zwaardemaker vastgesteld:

„De omtrek van de kuit bedraagt rechts 38 c. M. Links 36 c. M. Knierreflexen beiderzijds normaal, tastzin, temperatuurszin, drukzin, pijngevoel bij oppervlakkig onderzoek normaal. Voor zoover wij zonder quantitatief onderzoek kunnen nagaan, zijn de reactiën van de zenuwen en spieren van het been op elektrische stroomen normaal.”

Voorts bezit de patient zelf maten, welke door andere doktoren genomen zijn, in den zomer van 1888. Deze luiden:

Omtrek der kuit: Rechts 37. Links 36.

Status praesens in Januari 1889.

De lijder is flink gebouwd, en vertoont geen afwijkingen in de spieren van het gelaat, noch bij actieve, noch bij mimische bewegingen.

Evenmin is eenige beweging actief of passief in de armen of in de handen onmogelijk. Hij klaagt echter over heftige pijnen in het linker been, en minder heftige en minder dikwerf herhaalde pijnen in den linker schouder.

Het is voor het bloote oog niet mogelijk om met zekerheid te zeggen, dat de linkerarm magerder is dan de rechter, en ook de maten komen gelijk uit.

Daarentegen is het linkerbeen bepaald magerder dan het rechter en wel

	R.	L.
Over de enkels	22	21
Over het dikst der kuitspieren	37.5	35
Boven de patella	39	37.5
10 c. M. boven de patella	47	44.5
dikte onder de bilplooï	55	53.5

Het duidelijkst spreekt de atrophie op eenige photographiën, welke van hem gemaakt zijn.

Alle actieve en passieve bewegingen van het been zijn mogelijk. Het hinken op het linkerbeen valt hem moeilijk. Aan zijn loopen ziet men niets afwijkends.

Hij zal echter bij voorkeur nooit zich steunen op het linker, altijd op het rechter been. Fibrillaire contractiën ziet men nergens.

De peesreflexen zoowel van den pees van den m. quadriceps als van de Achilles pees, zijn beiderzijds aanwezig, maar zeer bepaald links, zwakker dan rechts. Nergens kan een bepaalde afwijking in een der huidzintuigen worden aangetoond. De aanraking met een penseel, hoe zacht ook, wordt direct waargenomen.

Geringe temperatuurverschillen worden beter door hem zelven geschat dan door den onderzoeker. De zenuwen zijn niet pijnlijk bij drukking, met uitzondering van den linker N. cruralis.

De electrische verhoudingen zijn als volgt:

Inductiestroom.	R.	L.	
N. peroneus	48.5	49.5	} terwijl ter weerszijden de weerstand bij een stroomsterkte van 5 m. A. gedurende 3 min = 3300 Siemens wordt gevonden.
m. tibialis anticus	45	45	
m. gastrocnemius	47	52	
m. peroneus longus	48	51.5	
N. cruralis	48.5	46	
m. rectus femoris	47.5	46	
m. sartorius	44	41	
m. vastus internus	46	46	
m. pectoralis major	49	49	
m. biceps	49	50	

Constante stroom.

N. peroneus	R.	L.
min. Ka Sc.	$3\frac{1}{2}$ à 4 m. A.	$2\frac{3}{4}$ à 3 m. A.
min. An Sc.	5 m. A.	$3\frac{1}{2}$ à 4 m. A.
m. tibialis anticus.		
min. Ka Sc.	4 m. A.	4 m. A.
min. An Sc.	$5\frac{1}{2}$ m. A.	6 m. A.
N. CRURALIS		
min. Ka Sc.	3 m. A.	7 m. A.
min. An Sc.	5 m. A.	8 m. A.

M. RECTUS FEMORIS.

	R.	L.
min. Ka Sc.	8 m. A.	} BIJ 10 M. A. NIETS.
min. An Sc.	9 m. A.	
m. pectoralis major.		
min. Ka Sc.	5 m. A.	4 m. A.
min. Ka Se.	5 m. A.	6 m. A.
m. biceps.		
min. Ka Sc.	2 $\frac{1}{2}$ m. A.	3 $\frac{1}{2}$ m. A.
min. Ka Sc.	5 m. A.	4 m. A.

De lijder is in het daarop gevolgde jaar status quo gebleven.

Ware het niet, dat in dit geval bij den aanvang van het lijden, de pijnlijkheid bij drukking op de zenuwen op den voorgrond had gestaan, dat de klachten zoo lang tot een helft ¹⁾ van het lichaam beperkt zijn gebleven, en dat de localisatie van de atrophie eenigszins den loop van den N. cruralis volgde, men zou geen aanhechtingspunten voor de diagnose bezitten.

Zelfs thans komt het mij voor, dat hier niet kan worden uitgemaakt, of men met een neuritische of een atrophie in engeren zin, en dan een der myogene vormen te doen heeft.

Immers elk nerveus symptoom (except het veelzeggend symptoom pijn) naast de zeer chronische atrophie, ontbreekt. En de electriche afwijkingen bestaan slechts in quantitatieve veranderingen in sommige spieren.

Elk onbevangen klinikus zal toegeven, dat hier een zeer merkwaardig geval van atrophie van spie-

1) Dit is echter gelijk de objectieve onderzoeking leert, niet zoo bepaald het geval als de patient dit aanneemt.

ren aanwezig is; dat schijnbaar op neuritischen bodem, (aetiologie, initiale symptomen enz.) volkomen vrij is van sprekende nerveuse verschijnselen.

Uitgezonderd eenige bijzonderheden, die de elektrische veranderingen aanbieden, is het volgende geval evenzeer moeilijk te beoordeelen.

WAARNEMING V.

NEURITIS NA LUES.

Beginnende atrophie van den m. opponens pollicis, van den m. abductor pollicis brevis, en van den m. biceps na of in aansluiting aan een infectie door lues.

X. thans 26 jaren, wordt door Dr. v. 't H... wegens atrophie van de spieren van den duim aan Dr. Winkler toegezonden voor uitvoerig onderzoek en door laatstgenoemde aan mij gerenvoijerd.

Zijn grootvader van moederszijde bezweek op zeer hoogen leeftijd aan apoplexia. De vader van zijn vader leed aan melancholie met taedium vitae, eindigde met suicide, evenzoo diens broeder. Zijn vader heeft melancholische neigingen, is zwaartillend. De moeder is gezond. Het is den lijder bekend, dat hij en al zijn broeders, regelmatig geplaagd werden op de zwemschool als dikbuiken. (De lijder zelf heeft vrij sterke lendenlordose). Pat. is de oudste van 10 kinderen, van welke er een op den leeftijd van 10 maanden stierf, alle anderen zijn nog in leven.

Als kind was hij gezond. Hij werd op 17-jarigen leeftijd student. En in 1885 op 23-jarigen leeftijd kreeg hij syphilis.

Hoewel de initiale sclerose klein was, en haar karakter voor de hem behandelende specialiteit, als een syphilitische sclerose niet duidelijk was, ontwikkelden zich twee maanden

na den coitus impurus roseola over het geheele lichaam, plaques muqueuses in de keel, etc.

Onder een geregelde kwikbehandeling genazen de roseola, na een paar maanden vertoonden zij zich weder, verdwenen nogmaals na een regelmatige therapie, om na een half jaar opnieuw te recidiveeren. Tegelijkertijd traden nogmaals plaques muqueuses op den wand van de pharynx te voorschijn. Details van deze later zich herhalende exanthemata weet de lijder niet aan te geven, wel dat zij door den syphilidoloog, die hem behandelde, ontwijfelbaar voor secundaire syphiliden werden aangezien. Reeds bij het laatste recidief, had hij bemerkt dat de duim van de rechterhand zwakker geworden was. Op Kerstmis van het jaar 1887 was die verzwakking reeds zoo belangrijk, dat hij de schotels, die hij op een diner moest doorgeven uit zijn handen liet vallen. Pijn noch paraesthesiën werden echter waargenomen.

In April 1888 was de duim al zeer weinig krachtig, maar van eigenlijke atrophie gaf hij zich nog geen rekenschap. Tegelijkertijd begon hij over pijn in de schouders te klagen, vooral als hij den arm opbeurde. Deze verdween evenwel onder behandeling met Jodium tinctuur. De duim echter verbeterde niet. Integendeel de zwakte nam toe, en hij begon te bemerken, dat de thenar minder volumineus werd. Hij kon weldra enkele uitspanningen, bijv. schieten, niet meer verrichten, omdat hij wegens de te dunne spieren van den thenar het geweer niet kon omknellen.

Ten slotte begon nu ook de m. biceps hem zwakker te worden; en ongerust over de progressie der atrophie, zocht hij hulp.

Status praesens 1 Juni 1889.

De lijder is een stevig gebouwd jong mensch. Alle bewegingen kunnen met de ooglidspieren en met de bewegings-spieren van 't oog worden verricht. Slechts kan hij niet het linkeroog bij gesloten rechteroog open houden en heeft het nooit kunnen doen. In de spieren van het gelaat en van de tong

oogenschijnlijk geen afwijkingen. Slechts wanneer hij fluit, is de opening tussehen de lippen niet in 't midden, maar ten gevolge van krachtiger contractie van de linker helft der m. orbicularis oris meer naar links getrokken, terwijl de rechter helft van de onderlip dan iets naar buiten omkrult. De verplaatsingen van den rechter mondhoek geschieden dan ook alle misschien iets minder krachtig aan de rechter dan aan de linker zijde.

Bij langs 't lijf hangende armen convergeeren de scapulae naar de wervelkolom toc. De afstand van den binnenbovenhoek tot aan de wervelkolom bedraagt.

Links	Rechts
8 cM.	$8\frac{3}{4}$ cM.

De afstand van den benedenhoek van het schouderblad tot aan de wervelkolom bedraagt

$9\frac{1}{2}$ cM.	$10\frac{1}{2}$ cM.
--------------------	---------------------

De binnenrand van het schouderblad is in zijn onderste gedeelte eenigszins van de borstkas afgekanteld, echter niet meer dan $2\frac{1}{2}$ cM. beiderzijds.

Worden de armen horizontaal uitgestrekt dan veranderen de bovengenoemde afstanden.

Links	Rechts.
-------	---------

Afstand van den binnenbovenhoek tot aan de wervelkolom

3 cM.	$3\frac{1}{2}$ cM.
-------	--------------------

Afstand van den benedenhoek-wervelkolom 10 cM. 10 cM. en de omkanteling van den binnenrand van het schouderblad neemt daarbij niet toe.

Hij kan de schouders omhoog trekken; en van atrophie in eenige spier van den schoudergordel blijkt niemendal. Slechts ziet men in den rechter m.: rhomboideus enkele maar zeer duidelijke fibrillaire contractiën.

Er bestaat een vrij geaccentueerde lendenlordose. Het dieplood valt ongeveer van de promineerende halsafdeeling over 't sacrum; de afstand van de loodlijn tot aan den lendenwervel, dus de diepte der lordose bedraagt 6 cM.

De rechter bovenarm is wel minder in omvang dan de lin-

ker. In de m. pectorales en deltoidei is mogelijkerwijze een geringe mate van atrophie voorhanden. Wel is de m. biceps atrophisch, daarin worden ook enkele fibrillaire contractiën gezien.

	Rechts.	Links.
Omvang om de schouders		
Over de bundels van den m. deltoideus	44 c.M.	44 c.M.
Omvang van den arm		
Over de aanhechting van den m. deltoïdens	31	31.8
Omvang van den arm 13 c.M. boven het olecranon	30	30.6.
Omvang over het olecranon	24.5	26.
Omvang van den onderarm over de buiken der spieren	28	27.5.
Omvang over de condyli	18.3	18.3.

Aan de spieren van den rechter onderarm neemt men geen atrophieën waar.

Wel aan die van de rechter hand.

De m. opponens pollicis is in zeer sterke mate geatrophieerd, terwijl de m. flexor pollicis brevis en de m. abductor pollicis evenzeer atrophisch zijn, maar niet in zoo sterke mate. Daardoor is in de muis van den duim de vrije rand van den m. flexor pollicis brevis door een diepe groeve zichtbaar geworden.

Het is niet onmogelijk, dat er aan de linkerarm ook spieren atrophisch zijn, maar met het bloote oog blijkt het niet, slechts de thenar in den linkerhand is afgeplat. De lijder kan alle bewegingen met de armen verrichten. Alleen de buiging in het elleboogsgewricht geschiedt rechts met zeer weinig kracht.

De dynamometer wijst in de rechter hand 45°, niettegenstaande de schijnbaar geringere atrophie wordt met de linkerhand slechts 20° bereikt.

De lijder kan de vingers spreiden en alle bewegingen met

de rechter hand verrichten. Onmogelijk is hem de oppositie van den rechter duim. Hij kan den duim tegen geen enkelen vinger aanbrengen, en ook het voorste kootje van den duim kan hij niet buigen.

Ook de oppositie van den linkerduim is beperkt. Hij kan daarmede zonder het voorste kootje te buigen, niet de pink aanraken, en als hij met die hulp de pink bereikt, is hij niet in staat om, zij het ook de geringste drukking, tegen den tusschen duim en pink gestoken vinger uit te oefenen.

Geen der huidzintuigen biedt veranderingen aan.

De geringste aanraking met een penseel wordt overal gevoeld. Reageerbuisjes met warm en koud water gevuld, worden onmiddellijk onderscheiden, en bij veel geringer verschil dan de onderzoeker het waarneemt.

De lijder is volkomen georiënteerd over den stand van zijn spieren. De diameter der tastkringen bedraagt.

	R.	L.
wijsvinger	3 m. M.	2 $\frac{1}{2}$ m. M.
palma manus	7 m. M.	9 m. M.
rug v. d. hand	21 m. M.	21 m. M.
onderarm	33 m. M.	38 m. M.
bovenarm	43 m. M.	45 m. M.

Overal wordt een speldeprik onmiddellijk als pijn gevoeld.

De farado-cutane sensibiliteit is niet of niet noemenswaard veranderd, de minimale pijn wordt gevoeld bij een rolafstand.

	R.	L.
palma manus	53 m. M.	62 m. M.
dorsum manus	60 m. M.	58 m. M.
arm	63 m. M.	58 m. M.

De reflexbewegingen bestaan.

Beklopping van de pezen der buigers en strekkers worden met contractiën der spieren beantwoord. Zij zijn niet sterker dan gewoonlijk. Aan de onderste extremiteiten vindt men geen in het oog loopende veranderingen, gelijk de lijder haar ook zelf geheel normaal vindt.

Geen actief of passief belemmerde bewegingen, geen atrophïën van spieren, geen sensibiliteitsstoornissen vindt men er. De peesreflexen zijn aanwezig. Clonus van den voet ontbreekt. Bezwaren bij de depositio alvi of bij het urineeren vertoonde de lijder nimmer.

De electriche veranderingen in de spieren en zenuwen van de armen zijn zeer groote.

Eenige voorbeelden spreken.

Inductiestroom	R.		L.
N. radialis	In alle spieren	39	In alle spieren 50
N. medianus	in m. flexor sublim.	60	63
	in de thenarspieren		
	nog niet bij	40	53
N. ulnaris	In alle spieren	51	64
m. opponens	pollicis nog niet bij	21	bij 41
m. adductor	pollic. brevis	35	46
m. abduct. dig. minimi		50	52
m. inteross. dors IV		45	45
m. flexor sublimis		65	60
m. extensor dig. commun.		52	53
m. indicator		54	52
m. supinator		52	53
m. biceps		44	70
m. deltoideus		51	54
m. pectoralis major		70	65
m. cucullaris			
	bovenste bundels	57	55
	onderste bundels	47	47
m. rhomboideus sup		47	52
Constante stroom			
N. medianus	R.	L.	
Ka. Sc.	4 m. A.	2 $\frac{1}{2}$ m. A.	
An Sc.	8 m. A.	6 $\frac{1}{2}$ m. A.	
An. Oc.	8 m. A.	6 $\frac{1}{2}$ m. A.	

	R.	L.
Ka. DT.	nog niet bij 10 m. A.	6 $\frac{1}{2}$ m. A.
N. ulnaris		
Ka. Sc.	3 m. A.	1.5 m. A.
An. Sc.	5 m. A.	3 m. A.
An. Oc.	niet bereikt bij 10 m. A.	5 m. A.
Ka. DT.	9 m. A.	5 m. A.
N. radialis		
Ka. Sc.	niet bereikt bij 10 m. A.	3 m. A.
An. Sc.		10 m. A.
An. Oc.		10 m. A.
Ka. DT.		niet bereikt
m. opponens pollicis		
Ka. Sc.	6 m. A.	5 m. A.
An. Sc.	4 m. A.	3 m. A.
	met uiterste trage contractie.	
m. abduct pollicis brevis		
Ka. Sc.	5 m. A.	5 m. A.
An. Sc.	3 m. A.	3 m. A.
	met uiterste trage contractie.	
m. abduct. digiti minimi		
Ka. Sc.	3 m. A.	2 m. A.
An. Sc.	4 m. A.	3 m. A.
m. interosseus dorsalis IV		
Ka. Sc.	2 $\frac{1}{2}$ m. A.	4 m. A.
An. Sc.	4 m. A.	38 m. A. matig traag.
m. flexor digitorum communis sublimis		
Ka. Sc.	2 m. A.	3 m. A.
An. Sc.	3 m. A.	4 m. A.
m. indicator		
Ka. Sc.	25 m. A.	
An. Sc.	4 $\frac{1}{2}$ m. A.	
m. supinator longus		
Ka. Sc.	4 m. A. }	verdachte 3 m. A. }
An. Sc.	4.1 m. A. }	samentrekking 5 m. A. }
		contractie snel.

	R.	L.	
m. biceps			
Ka. Sc.	6 m. A. }	2 m. A. }	snelle
An. Sc.	4 m. A. }	4 m. A. }	samentrekking.
m. deltoideus			
Ka. Sc.	4 m. A.	3.8 m. A.	
An. Sc.	4 1 m. A.	4. m. A.	
m. pectoralis major			
Ka. Sc.	2 m. A.		
An. Sc.	36 m. A.		
m. rhomboideus superior			
Ka. Sc.	5 m. A.		
An. Sc.	5.3 m. A.	twijfelachtige samen-	trekking.

Het is naar mijn meening niet mogelijk om dit geval, dat op grond van de anamnese tot de luetische neuritides zou kunnen worden gerekend, af te scheiden van de chronische en progressieve atrophien, volgens het type van Duchenne-Aran. Een volkomen, een bijna complete ontaardingsreactie in nog niet geheel te gronde gegane spieren en het daarmee samengaan van irritabiliteit in de spieren voor den inductie-stroom, is het eenige, en wel wat onzekere aanhechtingspunt, waarop de atrophie als een neuritische werd gediagnostiseerd.

Ik geloof dat het onnoodig zal zijn de reeks van voorbeelden te vermeerderen. Evenals bij onze twee eerste waarnemingen niemand twijfelt aan den neuritischen oorsprong der atrophie, evenzeer zal er over de beide laatste twijfel rijzen, of zij niet reeds in het kader der echte progressieve atrophie te huis behooren. Bijna uitsluitend is het de aetiologie (in IV bovendien de vroeger aanwezige pijnlijke

bij drukking in den N. cruralis, en eenigszins de localisatie van de veranderde spieren), die in het laatste geval den doorslag gegeven heeft, want de aansluiting aan een luetische infectie is te merkwaardig om over het hoofd te worden gezien.

Resumeer ik thans, wat ik over de neuritische atrophieën in het midden wensch te brengen, dan is dit het volgende.

Meestal zal de neuritische atrophie te diagnosticeeren zijn, vooral als zij niet zeer chronisch is. De verlamming bij overigens niet sterke atrophie, haar localisatie volgens den loop van een peripherische zenuw; de sensibiliteitsstoornissen en haar localisatie; de pijnlijkheid van de aangedane zenuwen; verlies, zelden verhooging der reflexbewegingen; het bestaan van volkomen ontaardingsreactie zijn daartoe aanhechtingspunten van gewicht.

Toch is geen enkel dezer verschijnselen op zich zelf daartoe bewijzend, het meest nog de aanwezigheid van een complete ontaardingsreactie. In een reeks van gevallen kunnen vele verschijnselen, behalve de atrophie, ontbreken. Er zijn echter altijd electriche afwijkingen aanwezig; naderen zij in oogenschijnlijk weinig atrophische spieren tot volkomen ontaardingsreactie, dan is de waarschijnlijkheid eener neuritische atrophie te grooter, naarmate het lijden korter bestond.

Ik deelde twee gevallen mede, die, hoewel waarschijnlijk van neuritischen aard, desniettemin (vooral V) van de atrophieën in engeren zin nauwlijks te scheiden waren.

Ik toonde bij een atrophie na ankylose van gewrichten, ontaardingsreactie, spastische verschijnselen en fibrillaire contractiën in de atrophische spieren aan. En deze symptomen gaven mij het recht om op klinische gronden te twijfelen of zulk een atrophie wel een myogene was.

In elk geval mag om die redenen deze atrophie niet zonder nader onderzoek geheel onafhankelijk van de motorische zenuwen gemaakt worden en als een enkelvoudige inactiviteits-atrophie worden beschouwd.

De klinikus echter, die alleen werkt met zijn tijdens het leven verzamelde gegevens, kan dan ook tusschen de hier beschreven atrophie na ankylose, geen verschijnselen vinden, die niet somwijlen bij de ware neuritische kunnen voorkomen.

Reden genoeg om voor het oogenblik herziening dezer slecht anatomisch onderzochte groep te vragen en voorloopig op klinische gronden de nerveuse natuur ook van dezen vorm van atrophie, ten minste in dit geval, te bepleiten.

Gaat hij een stap verder tot het onderzoek der veranderde spieren naar het volumen, naar de aanwezigheid van atrophische of hypertrophische vezelen, dan vindt hij (waarover wij echter hier nog niet uitvoerig spraken), ook daarin geen afdoende kentekenen voor de differentieele diagnose.

Uit de atrophie alleen, en uit de electriche en andere veranderingen in de atrophische spieren, kan dus in de thans beschouwde gevallen alleen dit blijken, dat de neuritische en de zoogenaamde myogene atrophieën zich onder omstandigheden ge-

heel op dezelfde wijze kunnen gedragen. Dat dit, bij het anatomisch vaststaan van den nerveusen aard van een aantal der beschreven atrophieën pleit voor de evenzeer nerveuse natuur van onze myopathie na ankylose, ligt voor de hand. Tot hiertoe heb ik dus geen specifiek onderscheid tusschen de verschillende atrophieën leeren kennen; en weet ik geen kenmerk aan te geven dat wel bij de myogene, niet bij de neuritische atrophieën voorkomt of omgekeerd.

HOOFDSTUK IV.

De nerveuse atrophieën.

B. De atrophieën welke bij Syringomyelie voorkomen.

Men mag het als een der schoonste triomphen der klinische wetenschap aanzien, dat zij geleerd heeft, om een ruggemergslijden, dat voor 20 jaren als een anatomische curiositeit gold, thans reeds tijdens het leven te diagnostiseeren. De syringomyelie heeft plaats genomen in de rij der ruggemergsziekten, welke men met even groote waarschijnlijkheid diagnostiseert, als dit met een aantal andere strengaandoeningen het geval is. Zij is niet zoo zeldzaam als men meent. Niet altijd verraaft zij zich door verschijnselen tijdens het leven.

Somwijlen echter staan klinische verschijnselen van treffenden aard op den voorgrond. Onder hen bekleedt de atrophie van spieren een belangrijke plaats. Is dit echter het geval, dan is zij vergezeld van een reeks vrij scherp geteekende sensibele vasomotorische of trophische stoornissen, welke Kahler¹⁾, Schultze, Roth²⁾, Déjérine³⁾ en

1) Kahler. Zie Lijst.

2) Roth. Zie Lijst.

3) Déjérine. Zie Lijst, Semaine médicale. N^o 24.

anderen ons hebben leeren waardeeren. In den arbeid van Anna Bäümler ¹⁾ vindt men een casuïstiek van de in de litteratuur bekende gevallen. Zij maakt melding van 112 gevallen, met 66 sectieverslagen. Voegt men daarbij nog een 10tal waarnemingen van Roth ²⁾, eenige van Déjérine ³⁾, van Rumpf ⁴⁾, van Dr. de Jong e. a. dan komt men tot ruim 130 beschreven gevallen van Syringomyelie met 68 sectieverslagen.

Rumpf's waarneming zonder sectieverslag is wel een der meest volledige.

Voor ons doel is het van belang te weten, dat er bij Syringomyelie, atrophieën van spieren voorkomen in verband met andere stoornissen, en dat daarbij die stoornissen van dien aard zijn, dat zij de diagnose tijdens het leven mogelijk maken.

Volledigheidshalve volge hier een lijst van de gevallen waarbij atrophie van spieren bij Syringomyelie is waargenomen. Reeds in den arbeid van Anna Bäümler is zij in hoofdzaak volledig vermeld. Voor een gedetailleerde studie over Syringomyelie verwijs ik tevens naar het onlangs te Leiden verschenen proefschrift van Dr. de Jong.

1) Anna Bäümler. *Deutsches Archiv für klin. Medic.* Bd. XL, p. 443.

2) *Archives de Neurologie.* Vol. XIV. p. 386. Vol. XV. p. 162. Vol. XVI. p. 83, 125 et p. 395.

3) Déjérine. *Semaine médicale.* 1899, N° 29.

4) Rumpf. *Neurol. Centralblatt.* 1889. N° 7. p. 185.

NAMEN DER SCHRIJVERS.	PLAATS WAAR TE VINDEN.	KLINISCHE VERSCHIJNSELEN.	ANATOMISCHE VERANDERINGEN
1. W. Gull.	Guy's Hospital Reports. Vol. III. 1862. pag. 244.	Progressieve Atrophie van de handspie- ren met gevoel van koude en paraesthesiën in de vingers. Later atrophie van de rug- spieren.	Holten tusschen 5e-7e cervicaal zenuw. Volkomen verdwijnen van de grijze stof; be- halve van de voorste hoornen.
2. L. Meijer.	Virchow's Archiv. Bd. 27. S. 414. 1863.	Algemeene progressieve spieratrophie (na doornat en verkouden worden.) Fibrillaire contractiën. Contracturen aan de rechter- hand. Spraakstoornissen. Duur 4 jaren.	Verwijd centraal- kanaal, dat in de halszwelling als een grootte driehoekige ruimte zich vertoont.
3. O. Schüppel.	Archiv. f. Heilkunde. Bd. VI. 1865. S. 289.	Progressieve spieratrophie van de spieren der linkerhand, rompspieren. Fibrillaire contractiën. Verlies van de elektrische ge- voeligheid in de zieke spieren. Duur 7 jaren.	Grootte centrale holte. Zenuwcellen der hals- zwelling verdwenen.
4. Lockhart Clarke en Thu- dichum.	Beales Archiv XIII. Obs. II. pag 41. c. f. Lancet 1865. Vol. I. pag. 113.	Progressieve atrophie van duim en wijs- vinger met pijn. Contracturen. Duur 5 jaren.	Tegenover de 4de cervicaal zenuw 3 ge- scheiden holten.

82

5. Lockhart Clarke en Hughlings Jackson.	Medical Chir. Transac- tions. 1867. pag. 489.	Spieratrophie aan de rechterhand en voor- arm, facies myopathica, atrophie van de linkerhand en arm, paraesthesiën, bulbär- paralyse, dubbelzien.	Verscheiden holten in de grijze stof. Arro- phie van gangliën cellen.
6. Lockhart Clarke en Johnson.	Med. Chir. Transact. Vol. 51. 1868.	Als kind van één jaar na inenting, eerst linker- toen rechterarm zwakker geworden. Op 32 jarigen leeftijd spieren van schouder en bovenarm verdwenen. Onderarm gezond. Handspieren atrophisch.	Uitgebreide ver- woesting in de grijze substantie met spleet- vorming.
7. Charcot en Joffroy.	Archives de Physiologie. Tome II. 1869 pag. 637.	Spieratrophie in de bovenste extremiteiten, anaesthesie, plaatselijke contracturen. Klaw- steling. Na 4 jaren exitus letalis.	Holten in de hals- zwelling.
8. Bamberger.	Wiener Medicinische Presse. Jahrgang X. 1869. p. 650 n° 28.	Atrophie van schouder- en armspieren met doofheid van 't gevoel. Na 3 jaren dood aan typhus.	Zeer wijd centraal- kanaal, zonder zicht- bare veranderingen in het ruggemerg. In de zenuwen enkele ge- degenereerde vezels.
9. J. Grimm.	Virchow's Archiv. Bd. 48. 1869. p. 445.	Progressieve spieratrophie in handen en voeten, na kou vatten; fibrillaire contrac- tiën en fornicatiën.	Volgens Grimm Carcinoma medullare in het halsmerg.

83

NAMEN DER SCHRIJVERS.	PLAATS WAAR TE VINDEN.	KLINISCHE VERSCHIJNSELEN.	ANATOMISCHE VERANDERINGEN.
10. Hallopeau.	Gazette Médicale de Paris. 1870. n° 1. Pag. 130.	Atrophie van thenar, interossei en hand- spieren beiderzijds, links: main en griffe, gevoelsverlies aan beide handen en rech- terbeen.	Een holte van 1 c.M. tot de lenden- zwelling reikend, van af de halszwelling.
11. Westphal.	Archiv für Psychiatric. Bd. V 1875, p. 90.	Spiertrophie van beide bovenste extre- miteiten, links meer dan rechts. Dofheid, kriebelen, gevoel van koude in den rechter- arm, hetgeen zich 3 dagen voor den dood over de geheele linkerlichaambelft voortzet, in de linkerhand beginnend. Duur 4 jaren.	Gliosarcoom met holtevorming in het ruggemerg.
12. Roth.	Arch. de Physiologie norm. et pathol. Paris 1878. p. 616.	Progressieve spiertrophie, begin bovenste extremiteten, dood door paralyse der adem- halingsspieren. Stoomnissen in den warmtezin.	Glooom, Syringo- mijlie; atrophie van gangliën cellen in de voorstte hoornen.
13. Kahler en Pick.	Beiträge zur Pathologie und Pathol. Anat. des cen- tralen Nervensystems. Praag 1879. S. 158. Beobt 2	Amyotrophische laterale sclerose. In de spieren der rechter bovenextremitet trek- kingen en atrophie. Rigiditeit der onderste extremiteten. Bulbaire symptomen.	Verwijd centraal kanaal en een speel- vormig glooom.

84

14. Kahler en Pick.	Ibidem S. 110.	Progressieve spiertrophie.	Belangrijke holte- vorming.
15. F. Schultze.	Virchow's Archiv. 1882. Seite 517.	Op 24jarigen leeftijd kropexstirpatie, spoedig daarop verlamming der radiale spie- ren aan de linkerhand. Partieële O. A. R. daarop verlamming in linker radialis, ul- naris en medianus gebied. Volkomen O. A. R. in alle spieren van de linkerhand, behal- ve in den musculus supinator. Gevoelsstoor- nissen in het gebied van den Nervus ulnaris. Dood na 24 dagen. Het lijden werd voor peripherisch gehouden.	Bij de 7e hals- wervel Carinoom (?) met dwarse spleet (centraalkanaal?).
16. F. Schultze.	Ibidem S. 520.	Progressieve spiertrophie. Zij begint in de rechterhand; klawwsteling; fibrillaire contractiën. Afnemng der electriche gevoe- ligheid van de atrophische spieren. Patient over bijna het geheele lichaam voor warmte- en pijnindrukken geheel ongevoelig.	Syringomyelie, Gli- omata in de oblongata; spleetvormingen.
17. F. Schultze.	Ibidem p. 524.	Amyotrophische laterale sclerose met lichte analgésie, stijfheid. Trophische stoornissen in de handen. Duur 2 jaren.	Tumor in hals- en dorsaalmerg. Spleet- vorming in het on- derste dorsaalmerg.

85

NAMEN DER SCHRIFTELIJKE	PLAATS WAAR TE VINDEN.	KLINISCHE VERSCHILLEN.	ANATOMISCHE VERANDERINGEN.
18. Stadelmann.	Deutsches Archiv f. Klin. med. Bd. 33. 1883. pag. 133.	Trauma aan den voet. Fibrillaire con- tractiën aan de rechterdij. Pijn. Atrophie van duim, interossei, en dijspieren. Ook van de lippen. Geen sensibilitétsstoornissen.	Holten van 1 1/2 cM. lang in het on- derste cervicaalmerg. Links de voorste hoornen verwoest.
19. Glaser.	Archiv. für Psychiatrie. XVI. 1885. S. 85.	Atrophie van handspieren. Sensibilitéts stoornissen. Analgesie aan de buik. Dood na 2 jaren.	Centraal angiosar- coom met holte vor- ming.
20. E. Krauss.	Virchow's Archiv. Bd. 100. 1885, pag. 304.	Plotselinge verlamming van rechterarm en been.	Behalve holtevor- ming in 't ruggemerg, een kleine solide tumor op de hoogste van de 2de dorsaal- zenuw.
21. Justus Har- ken.	Beitrag zur Syringo- myelie. Inaugural disserta- tion. Kiel. 1883.	Begin atrophie in de rechter hand, daarna de linker, verlies van electro-faradische en galvanische prikkelbaarheid. Contracturen. Pijngemoel is eenige maanden vóór den dood aan de bovenextremiteten afgenomen. Dood na 5 1/2 jaar.	Sterke Syringo- myelie, die de grijze substantie in 't hals- merg bijna geheel vernietigt.

86

22. Oppenheim.	Charité-Annalen. VI. 1885 S. 409.	Trauma, pijnen, gordelgevoel, paresen, sensibilitétsstoornissen, vooral van den temperatuurszin. O. A. R in gebied van den N. peroneus.	Van de 4de tot 6e dorsaalzenuw verdik- king van 't rugge- merg. Middelste en onderste dorsaalmerg spleet en holtevor- ming.
23. Schultze.	Zeitschrift für klinische Medicin. 1888. Bd. XIII. Hef 6.	Vóór 12 jaren langzaam zich ontwikke- lende atrophie van sommige spiergroepen aan de armen. Pijn en temperatuurstoor- nissen aan beide armen en 't rechteroor. Complete ontaardingsreactie.	Syringomyelie in het halsmerg.
24. de Jong.	Diss. Inauguralis. Frei- burg. 1889. Ueber einen unter dem Bilde der pro- gressiven Bulbärparalyse verlaufenen Fall von Sy- ringomyelie.	Bulbaire symptomen. Paresis der on- derste extremiteten. Geen ontaardings- reactie. Geen sensibilitétsstoornissen.	Syringomyelie en diffuse gliose.

87

In nagenoeg de helft der gevallen van Syringomyelie treft men dus atrophie van spieren aan.

De vraag, die ik mij heb voor te leggen is weer de volgende:

Welke karakteristieke verschijnselen zijn het, die naast de atrophie, aanwezig moeten zijn om recht te geven tot de diagnose van Syringomyelie?

In het algemeen kan men dan zeggen, dat overal, waar naast de atrophie stoornissen in de gewaarwording en het pijngevoel worden waargenomen, men aan Syringomyelie heeft te denken. En in dit opzicht is het gewoonlijk niet moeilijk om de Syringomyelie van de echte atrophieën van spieren af te scheiden. Veel moeilijker is doorgaans de scheiding van de Syringomyelie van de neuritische atrophieën, van tabes met deuteropathische atrophieën en van de amyotrophische laterale sclerose.

De eigenaardige wijze van ontstaan — ook ik geloof aan een verweekend glioma, in de meerderheid der gevallen — brengt het mede, dat als er atrophieën van spieren aanwezig zijn, er tevens andere stoornissen gevonden worden. De Jong kan zijn geval als een unicum aanzien, omdat in een gedeelte van het ruggemerg de holte uitsluitend vóór het centraalkanaal was gelegen. In alle bekende gevallen, ook in dat van de Jong, was echter de commissura posterior en de achterhoorn zetel der verandering. Daarom reeds begrijpt men, dat de sensibele stoornissen op den voorgrond treden.

Van de neuritische atrophieën is de Syringomyelie te scheiden door de verdeling der sensibele stoor-

nissen, die hierbij nooit volgens den loop van een zenuw gelocaliseerd zijn, maar gordelvormig of vleksgewijze zich over de extremiteiten uitbreiden; ja zelfs halfzijdig en over het geheele lichaam voorkomen kunnen. Voorts door de eigenaardige wijze, waarop warmtezin en pijngevoel opgeheven zijn, terwijl in vele gevallen juist de tastzin verschoond blijft.

Bij tabes geven de bekende typische verschijnselen (Pupillen, opgeheven reflexbeweging, ataxiën, begin aan de onderste extremiteiten, atrophie van den N. opticus) den doorslag.

Van de amyotrophische laterale sclerose is de syringomyelie weder door de aanwezigheid der sensibele stoornissen afgescheiden. Meermalen echter heeft men ook de Syringomyelie met bulbaire kernsymptomen zien eindigen, en op de sensibele stoornissen na, volkomen het beeld van motorische tabes zien volgen.

Een zekere reeks blijft over, waarbij zij van de echte progressieve atrophie of van motorische tabes onmogelijk te scheiden is, omdat sensible verschijnselen geheel ontbreken.

Eindelijk is er, gelijk van zelf spreekt, een reeks van gevallen, waarin Syringomyelie door vage of geen verschijnselen gekenmerkt is.

In een aantal gevallen is nu waargenomen, dat de tastzin weinig, de warmtezin zeer sterk en evenzeer het pijngevoel belangrijk had geleden. Voegen zich naast deze stoornissen, bij atrophie van spieren, nog zoogenaamde trophische veranderingen in de huid: bijv. huiduitslagen, sklerodermie; of in

beenderen: arthropathiën, fragiliteit van beenderen enz.; of ook vasomotorische stoornissen, als: slechte genezing van wondjes, vaatverwijding in de huid, cyanotische symptomen, dan wordt de diagnose, dat er Syringomyelie in het spel is, uiterst waarschijnlijk. Daarbij kan dan de atrophie van spieren oogenschijnlijk zich voordoen als die, welke bij amyotrophische laterale sclerose voorkomt; doch ook kan zij, als een zoogenaamde individueele atrophie, volkomen op een progressieve atrophie volgens het type Duchenne-Aran gelijken. Men zal mij toegeven, dat aan de hand dezer gegevens het volgende geval, als een geval van Syringomyelie moet worden beschouwd.

WAARNEMING VI.

SYRINGOMYELIE.

Begin voor 5 jaren in de linkerhand met stijfheid en parese, tintelingen, pijn. Daarop atrophie volgens het type van Duchenne-Aran. Volgt linkerbeen, rechterhand, gezicht, en rechterbeen. In '89 klauwstelling. Verlies van pijngevoel over het geheele lichaam. Verlies van temperatuurszin aan handen en voorarmen. Trophische huiduitslagen op de huid van den linkerarm. etc.

Geurtje van den B. . . oud 28 jaren. De ouders zijn gestorven. De vader aan carcinoma ventriculi. De moeder aan phthisis pulmonum. Er waren in het huisgezin 12 kinderen. Daarvan zijn er 7 jong gestorven, 5 leven nog. De oudste zuster is gezond. De 2^{de} broeder begon op 18 jarigen leeftijd vreemdsoortig te loopen. De handen en voeten werden stijf. Hij is daarvan langzamerhand hersteld en is thans

schaapherder in Lunteren. De 3^{de} en 4^{de} broeders zijn gezond.

Zij zelf was als kind gezond, menstrueerde op 20 jarigen leeftijd voor de eerste maal.

Voor omstreeks 5 jaren begon zij te hoesten, zonder dat zij echter veel opgaf; en niet langen tijd daarna was het, dat zij begon te bemerken dat de linkerhand stijf werd als zij in het koude water kwam. Daarin kreeg zij vervolgens trekkingen zonder pijn, en het duurde een groot jaar voor dat de linkerarm zonder pijn stijf begon te worden. Destijds was de rechterarm nog volkomen gezond. Het duurde tot 1886 voordat het linkerbeen begon te lijden. Zij werd daarin spoedig moe en tegelijkertijd werd de linkerzijde pijnlijk.

Eerst in het laatst van 1887 begon nu ook de rechterhand aan het lijden deel te nemen. De duim en de 4^{de} vinger werden zwak. In 1887 begon zij bovendien gekweld te worden door tintelingen in de linker extremiteiten, en ook het gezicht bleef daarvan niet verschoond.

In 1888 werd ook de rechter helft van het lichaam pijnlijk, maar noch de pijnlijkheid, noch de tintelingen, waren er zoo sterk als links. Overigens begon zij zich zeker te gevoelen. De defaecatio, de depositio urinae, de menstruatie waren regelmatig gebleven, maar om de groote bezwaren die zij bij het loopen ondervond, alsmede om een wonde, die zij op den rug had, zocht zij het diaconessenhuis op. Langzaam had zich namelijk een etterend wondje op den rug ontwikkeld. In 1886 en van Jan.—Mei 1888 was zij in het hospitaal in behandeling.

Reeds van af 1886 waren de handen altijd ijskoud, hoewel zij overigens veel door transpireeren geplaagd werd. De hoogere zintuigen hebben niet geleden, slechts geeft de patiente aan, dat lezen haar spoediger dan te voren vermoeit en dat zij sedert eenigen tijd de meest bittere drankjes kan gebruiken, zonder dat deze haar in 't minst onaangenaam zijn.

Status praesens op 9 April 1889.

De patiente is eenigzins een ineengedrongen persoonlijkheid. Op het voorhoofd zijn horizontale en verticale rimpels aanwezig. Verschil tusschen die der rechter en der linkerzijde bestaat niet.

Het rechter oog maakt den indruk van kleiner te zijn, omdat het rechter bovenooglid lager hangt dan het linker.

De rechter pupil is wijder dan de linker. Het verschil is zelfs groot, maar de reactie der beide pupillen op invallend licht en bij convergentie schijnt een normale te zijn.

De oogbewegingen zijn normaal, nystagmus bestaat niet. Er zijn nauwelijks plooiën aanwezig als zij de oogen krachtig sluit. Zij kan het eene oog niet sluiten als zij het andere openhoudt; zij heeft dit volgens haar zeggen te voren zeer goed gekend.

In het gelaat zijn weinig rimpels; als zij lacht, komen de nasolabiale plooiën, die ter nauwernood in het gelaat als het in rust is, zijn aangeduid, flink te voorschijn.

Bij lachen of gapen is er geen verschil tusschen de beide mond helften op te merken. Zij kan echter de wangen niet opblazen en niet fluiten, daar de lucht tusschen de onvolkomen gesloten lippenopening ontsnapt. Beproeft zij het, dan komen in de musculatuur der lippen trillingen te voorschijn. Atrophie der lippen is echter niet duidelijk aanwezig.

Zij kan de tong bewegen in allerlei richtingen. De uvula wijkt naar rechts af, de bogen bewegen. Slikbezwaren bestaan niet, zij heeft ook geen spraakstoornissen uitgezonderd moeheid als zij eenigzins lang spreekt.

Alle bewegingen van het hoofd op den romp zijn mogelijk. Zij kan de schouders omhoog trekken. Echter is de beweging der armen bemoeilijkt.

De rechterarm kan zij tot op een horizontaal niveau brengen; de arm nog verder omhoog te voeren is haar onmogelijk.

Met den linkerarm gelukt het niet eenmaal het horizontale niveau te bereiken.

De beweging naar achteren is in het schoudergewricht beiderzijds beperkt, zij kan bijv. niet de rechterbil met de linkerhand aanraken, iets beter kan zij met de rechterhand de linkerbil bereiken.

Links is een zeer geringe kracht noodig om de buiging en strekking in het linker elleboogsgewricht tegen te houden. Rechts moet men iets meer kracht aanwenden.

De dorsale en de plantaire flexie in het rechter handgewricht kunnen nog vrij krachtig worden verricht. Links zijn deze bewegingen minder omvangrijk en zij worden gemakkelijk tegengehouden. Beide handen zijn steeds koud, en zien er cyanotisch uit.

Pronatie en supinatie is rechts mogelijk, links in geringe mate en zeer weinig krachtig.

De rechterduim kan worden afgevoerd en aangevoerd, zij kan met eenige moeite nog elken vinger met den duim bereiken. Zij kan voorts met de rechterhand een vuist maken, dus ook al de kootjes op elkander en op de metacarpi buigen.

Ook de strekking der kootjes op de metacarpale beentjes is mogelijk, de strekking der laatste kootjes op de 2^{de} kootjes geschiedt echter onvolkomen. Zij draagt de vingers uit elkander gespreid, en het is haar niet mogelijk om de vingers tegen elkander te sluiten.

De dynamometer wijst slechts een uitslag van 3° aan.

De linkerduim is in de hand geslagen. Zij kan daarmede geen enkele beweging verrichten. Het is haar niet mogelijk een vuist te zetten. Zij heeft veel sterker klauwstelling van de linkerhand, dan van de rechterhand. Zij kan echter de vingerkootjes nog op den metacarpus strekken. De vingers zijn in de hand gebogen en uit elkander gespreid, het is haar onmogelijk de vingers tegen elkander aan te drukken.

De gewrichtskootjes van den metacarpo-phalangeale gewrichten van den duim, van den 4^{den} en van den 3^{den} vinger der linkerhand zijn verdikt, meer dan dit rechts het geval is, hoewel deze zwelling hier niet ontbreekt.

De dynamometer blijft in de linkerhand in rust.

In de vingers van de linkerhand neemt men eigenaardige op athetose gelijkende bewegingen waar, zoodanig dat de duim en de 4^{de} vinger telkens afwisselend gestrekt en gebogen worden, in geringe mate ook de overige vingers, terwijl een geringe pronatie van de hand de beweging stuit.

De spatia interossea der linkerhand zijn tot diepe groeven ingezonken, vooral die der ulnaire zijde.

In geringere mate, maar toch ook duidelijk, is dit rechts het geval.

De spieren van den thenar en van den hypothenaar van de linkerhand zijn nagenoeg geheel verdwenen. Rechts zijn de thenar en de antithenar afgeplat, maar zij bestaan toch nog.

De linker beneden arm is magerder dan de rechter en het is duidelijk dat die vermagering veel meer de spieren, die aan den condylus internus humeri ontspringen, treft, dan die, welke aan den condylus externus ontspringen.

De omvang over de gewrichtshoofdjes	R.	L.
van de metacarpo-phalangeale gewrichtjes		
bedraagt	20 c.M.	19.7 c.M.

De omvang over den thenar en anti-thenar over het metacarpo-phalangeale gewricht van den duim bedraagt	22	21
Omvang over de process. styloidei	16.5	16
Omvang over de buiken der armspieren (7 c.M. beneden 't olecranon)	25	23.5
Omvang over het midden van den m. biceps	28	29

Behalve de buigspieren van de linkerhand zijn echter ook de m. abductor pollicis longus en de m. indicator atrophisch.

De m. biceps en de m. triceps zijn vrij volumineus. Evenmin is er atrophie van spieren in den schoudergordel. Integendeel zou men veeleer van zeer volumineuse m.m. deltoidei, cucullares en pectorales majores kunnen spreken.

Het schouderblad loopt, bij langs het lijf hangende armen, met zijn binnenrand niet evenwijdig aan de wervelkolom.

De afstand van den binnen bovenhoek	Rechts.	Links.
tot aan de wervelkolom bedraagt	7 $\frac{1}{2}$ cM.	8 cM.

De afstand van den beneden hoek tot	
aan de wervelkolom bedraagt	8 cM. 6 $\frac{1}{2}$ cM.

De afstand van den binnenrand tot aan	
de borstkas	3 $\frac{1}{2}$ cM. 1 $\frac{1}{2}$ cM.

Het linker schouderblad is van de bostkas afgekan-
teld, het rechter in veel geringer mate.

De huid der beide handen, maar vooral der linkerhand, is droog en schilfert af. Op den linker voorarm en op de linker hand heeft zij een groot aantal lidteekens, en een paar eenigzins op rupia gelijkende puisten; op de ulnaire rugvlakte van den arm zijn er in volle ettering.

De electriche veranderingen in zenuwen en spieren zijn als volgt:

Inductiestroom.

N. medianus.	R.	L.
in de spieren van den thenar	46 m.M.	niet bereikt.
in den m. flexor comm.	58	48 m.M.
N. ulnaris.		
in de m. interossei II oss	44	35
N. radialis.		
in m. extensor communis	48	44
in m. abduct pollicis	48	45
in m. supinator longus	43	46
m. flexor dig. communis longus	48	35
m. inteross. dorsalis 2 ^{de} vinger	45	bij 22 nog niet.
" " " 3 ^{de} vinger		bij 22 nog niet.
In de spieren van den thenar	47	bij 14 niets.
In de spieren van den hypothenar	52	32
m. extensor digitorum communis	51	53
m. indicator	52	43
m. abductor pollicis longus	52	43

	R.	L.
m. interossei II.		
Ka Sc.	1 m. A.	niet.
An Sc.	1½ m. A. traag	6 m. A. traag.
m. hypothenar		
Ka Sc.	1 m. A.	niet
An Sc.	1½ m. A. traag	4 m. A. traag.
m. flexor sublimis		
Ka Sc.	2 m. A.	} bij 10 m. A. geen con- tractie te bereiken.
An Sc.	3 m. A. geentypisch trage contractie	
m. flexor carpi ulnaris		
m. flexor carpi radialis		
m. palmaris longus		
Ka Sc.	2½ m. A.	
An Sc.	5½ m. A. niet traag	
m. extensor digit. communis		
Ka Sc.	2 m. A.	1 m. A.
An Sc.	2 m. A. niet duidelijk traag.	2 m. A.
Ka DT.		10 m. A.
m. biceps		
Ka Sc.	2½ m. A.	2½ m. A.
An. Sc.	5 m. A.	6 m. A.
R. zygomatici N. facialis		
Ka Sc.	1 m. A.	1 m. A.
An Sc.	2 m. A.	2 m. A.
An Oc.	2 m. A.	3 m. A.
Ka. DT.	6 m. A.	4 m. A.

De patiente, die voortdurend over pijn en tintelingen in de onderste extremiteiten klaagt, heeft op den rug een wondje, dat reeds sedert 1½ jaar ettert en dat te midden van een stralig, ingetrokken lidtekenweefsel is gelegen, tegenover den 3den lendenwervel. De sonde dringt een eindweegs in de diepte door, maar nergens stoot zij op ontbloot been.

Wanneer de patiente te bed ligt, kan zij zich niet; wan-

neer zij zit, slechts met groote moeite oprichten. Daarentegen kan zij zich gemakkelijk nederleggen of ook gaan zitten.

Zij kan het linker been, hoe ook gesteund, niet hooger dan een palm van den grond opheffen. Het rechter been kan zij veel hooger oprichten. Het loopen is moeilijk. Zij laat de beide beenen langs den grond slepen. Slechts het rechter heft zij eenigzins van den bodem omhoog.

Alleen loopen zonder steun is haar slechts met moeite mogelijk. Zij kan alleen staan; echter is dit haar niet meer mogelijk, zoodra zij een been van den grond oplicht.

Alle bewegingen van toonen en voeten kunnen beiderzijds actief en met eenige kracht worden verricht.

De buiging en strekking in het kniegewricht geschiedt beiderzijds, maar vooral links, met weinig kracht.

De bewegingen van het been op het bekken zijn beiderzijds beperkt en weinig krachtig.

Als zij zonder steun eenige schreden doet, maakt zij groote zijdelingsche bewegingen met den romp.

Omvang van het been:	R.	L.
Over de hoofdjcs der metatarsale beentjes	21 m. M.	21 $\frac{1}{2}$ m. M.
Over de eindpunt en van het gewricht van Lisfranc	23	24 $\frac{1}{2}$
Over de enkels	21 $\frac{1}{2}$	21
Over het midden der kuitspieren	31 $\frac{1}{2}$	31 $\frac{1}{2}$
Vlak boven het kniegewricht	36	37
Over de dij boven het kniegewricht in het bovenste derde gedeelte	42 $\frac{1}{2}$	43

Van vermagering der beenen is geen sprake, eer zou men het slechtste, d. i. het linkerbeen, voor dikker aanzien. Oedema pedum ontbreekt.

De reflexbeweging bij het bekloppen van de kniepees en van de Achillespees is zeer sterk verhoogd. Geen voetclonus. Kittelreflex zwak. Geen periostale reflexen.

Electrisch onderzoek.

Inductiestroom.		R.	L.
N. peroneus	rolafstand	48 m.M.	44 m.M.
N. tibialis		45	44
m. tibialis anticus		44	40
m. extens. halluc long.		41	41
m. peroneus longus		44	44
m. gastrocnemius		44	44
m. interossei pedis		39	37

Constance stroom

N. peroneus	R.	L.
Ka. Sc.	$1\frac{3}{4}$ m. A.	$1\frac{1}{2}$ m. A.
An. Sc.	4 m. A.	5 m. A.
An. Oc.	$2\frac{3}{4}$ m. A.	3 m. A.
Ka. DT.	4 m. A.	5 m. A.
m. tibialis antic.		
Ka. Sc.	5 m. A.	4 m. A.
An. Sc.	8 m. A.	7 m. A.
m. extens. halluc longus		
Ka. Sc.	4 m. A.	$2\frac{1}{2}$ m. A.
An. Sc.	6 m. A.	5 à 6 m. A.

Sensibiliteitsstoornissen.

De hoogere zintuigen zijn intact, daarentegen niet de huidzintuigen; afwijkingen zijn aan te toonen vooreerst in de electro-cutane sensibiliteit.

De rolafstand, waarbij met een faradisch penseel zeer geringe gewaarwordingen worden opgewekt, en waarbij juist pijn begint te ontstaan, bedraagt in millimeters.

	R.		L.	
	minim. sensatie	Pijn	minim. sensatie	Pijn
Rugvlakte hand	70	39	54	7
onderarm	62	29	40	0
borst	68	60	58	12
wang	74	70	67	54
buik	58	55	43	26
dij	53	26	49	19
onderbeen	46	16	33	14
voet	36	9	22	0

Het pijngevoel is zeer belangrijk afgenomen. Op de beide handen kan men haar steken en knijpen zonder dat zij het voelt, evenzoo kan men diep steken zonder dat zij pijn voelt op arm, buik, borst en overal op de beide onderste extremiteiten.

Daarentegen wordt in het gezicht, langs den hals en het bovenste gedeelte van borst en rug elke speldeprik als pijn gevoeld. De lijn, die het ongevoelige lichaam, van deze pijn voelende zone afscheidt, loopt van de derde rib naar boven, op den schouder en van daar naar den 7den halswervel.

Bovendien neemt zij iederen speldeprik als pijn waar in de beide liezen.

De tastzin is of niet, of zeer weinig afgenomen.

Overall wordt de aanraking met een penseel gevoeld, op handen, armen, borst, buik, onderste extremiteiten, enz.

De temperatuurszin is aan de handen en aan de benedenarmen zeer belangrijk afgenomen. Een buisje met water van 15° C wordt niet onderscheiden van een reageerbuisje, dat met water van 53° C gevuld is. Ja zelfs, een brandende cigaar, dicht bij de hand gehouden, wordt niet als warmte waargenomen. Overigens worden op alle andere plaatsen van het lichaam verschillen tusschen 15° C en 22° C waargenomen.

Zij voelt de handen steeds, alsof zij zoo koud als ijs waren, en ook objectief voelen zij koud aan.

Zij zien er roodblauw, cyanotisch uit; oedem is niet aanwezig.

Van April—Juni 1889 onderging de patiente geen noemenswaardige veranderingen, zij gaat langzaam achteruit, maar de atrophie neemt niet merkbaar toe.

De vegetatieve functies zijn normaal gebleven.

Ik moet op den voorgrond stellen, dat het in deze waarneming slechts daarom mogelijk is om Syringomyelie te diagnostiseeren, omdat de met atrophie samengaannde verschijnselen van een zoo scherp sprekenden aard zijn. In de eerste plaats stempen len zij op zich zelf reeds de atrophie tot een nerveuse atrophie. Maar in de tweede plaats is er geen andere vorm van ruggemergs- of van peripherisch zenuwlijden denkbaar, waarbij het pijngevoel over het geheele lichaam, behalve het gezicht, is afgenomen; waarbij de temperatuurszin plaatselijk (tot aan de ellebogen) nagenoeg verdwenen is; en waarbij de tastzin ter nauwernood is gestoord, als juist bij de Syringomyelie. Juist in de latere jaren hebben talrijke onderzoeken ¹⁾ gewezen op zulk een samengaan van atrophie van spieren met partiële sensibele stoornissen.

Daarenboven voegen zich trophische stoornissen in de huid en geringe arthro-pathiën in onze waarneming bij de overige verschijnselen. De waar-

1) Kahler, Schultze, Freud, Oppenheim, Roth, Déjérine e. a.

schijnlijkheid dat hier Syringomyelie in het spel is, is dan ook zeer groot.

Nu is het m. i. mogelijk dat Syringomyelie niet gepaard gaat met atrophie; dat dan het bestaan der ziekte kan worden uitgemaakt, durf ik niet beweren. Zeldzamer zal het zijn, dat naast de aanwezige atrophieën, de door mij beschreven sensibele stoornissen zullen ontbreken, omdat aan de eene zijde de holte zich bij voorkeur achter het centraal kanaal en in de achterhoornen uitbreidt, en aan de andere zijde betrekkelijk zelden de achterstrengen geheel verwoest zijn. Dit is dan ook inderdaad de ervaring.

M. i. is Syringomyelie diagnostiseerbaar, en mag men de daarbij gevonden atrophie als een spinaal verschijnsel opvatten, maar is het ongeoorloofd om deze atrophie met de progressieve atrophieën van spieren *stricto sensu* te verwarren.

Is dan zulk een atrophie, als een exquisiet spinale door niet twijfelachtige kenmerken gekarakteriseerd? Zeker niet door elektrische veranderingen in de spieren. Volkomen en partieele ontaardingsreactie, afneming der irritabiliteit zag ik in deze waarneming broederlijk naast elkander.

In dit opzicht is dus geen doorgaand onderscheid met datgene, wat bij de meeste neuritische atrophieën en bij een aantal myogene atrophieën voorkomt, tenzij men volkomen ontaardingsreactie in nog niet zeer sterke geatrophieerde spieren voor neuritis wil doen pleiten.

Deze heb ik in mijn gevallen, evenals de meeste waarnemers, bij alle onbetwist spinale atrophieën

slechts bij in de hoogste mate geatrophieëerde spieren aangetroffen.

Overigens luidt het antwoord weder als voorheen: aan de electriche verandering alleen, kan de spinale atrophie niet herkend worden.

En ditzelfde (men behoeft er de lijst van gevallen slechts op door te zien) geldt voor het voorkomen van fibrillaire contractiën. Haar afwezigheid bewijst natuurlijk niets. Haar bestaan bewijst naar mijn meening evenmin, dat de atrophie spinaal zou zijn.

In mijn waarneming worden zij gemist.

Als dus noch de electriche veranderingen, noch de aanwezigheid der fibrillaire contractiën de aanwezige spinale atrophie van andere atrophieën onderscheiden, dan ligt het voor de hand om zich tot het histologisch onderzoek der spieren te wenden en te vragen of daardoor een kenteken voor de spinale of wel nerveuse atrophie gevonden kan worden.

Makroskopisch kan de atrophische spier wegens het op den voorgrond treden der vetwoekering (wegens zoogenaamde lipomatose) van het interstitieele weefsel, ondanks de atrophie harer vezelen, vergroot schijnen, maar ook door gezwollen vezelen kan de spier den indruk maken van hypertrophisch te zijn.

Komen nu dergelijke pseudo-hypertrophische spieren bij Syringomyelie voor? Ik kan in deze waarneming alleen wijzen op den oogenschijnlijk frisch ontwikkelden m. biceps, die weinig spierkracht bezit, evenzeer op enkele dergelijke spieren in den schoudergordel.

Maar aangezien ik mij niet gerechtvaardigd vond, om ter wille van de beantwoording dezer vraag een stuk spier te excideeren, zoo is dit slechts een weinig bewijzend klinisch argument. Toch durf ik, op grond van andere anatomische waarneming, de uitspraak wagen, dat het geenszins waar is, dat de spinale (en neuritische) atrophie uitsluitend gekenmerkt zou zijn door een degeneratieve atrophie der spiervezelen, waarbij ware of pseudo-hypertrophische vezelen zouden worden gemist. Ik doe dit op grond van een paar sectieverslagen, welke ik slechts verkort mededeel, terwijl ik van de daarbij behorende ziektegeschiedenissen (die niet direct mijn onderwerp raken), slechts een uittreksel geef.

WAARNEMING VII.

G. man van 21 jaren, begint in November 1887 aan hoofdpijn te lijden. In 't begin van 1888 tumor albus aan de knie, later een tuberculeuse aandoening van het voetgewricht. In Juli 1888 begint hij over dubbelzien te klagen. In November totale rechtszijdige verlamming van den N. oculomotorius met ptosis. Geen pupil-stoornis. Progressieve blindheid met dubbelzijdige neuritis optica. Incoördinatie stoornissen. Geen verlammingen. Linkszijdig stoornissen in alle zintuigelijke functiën der huid. Dood in Januari 1889.

Autopsie. Tumor cerebelli. Tumor pontis et tegmenti pedunculi cerebri. De tumor in den pons, — een tuberkel — heeft de nuclei van de Nⁱ. III en IV ter rechterzijde geheel verwoest; die der linker zijn verdrongen, maar niet veranderd.

Bijna volkomen degeneratie der stammen van den *N. oculomotorius dexter* en van den *N. trochlearis dexter*. Tot objecten van onderzoek worden de rechter (voor het bloote oog atrophische) *m. rectus internus* en die der linkerzijde gekozen, en met elkander vergeleken.

M. rectus internus dexter.

(atrophische.) *sinister.*

Gemiddelde dikte der spier-

vezelen uit 50 tellingen	9.8 μ .	15.3 μ .
Minimale dikte der vezelen	5 μ .	12 μ .
Maximale dikte der vezelen	45 μ .	19.5 μ .

Daarbij is een matige kernwoekering in de spiervezelen aanwezig, en het interstitiële weefsel is zeer verdikt. Er bestaat hier een zoogenaamd degeneratieve atrophie van spiervezelen, maar daartusschen zijn ongetwijfeld gezwollen vezelen aanwezig ¹⁾. Vacuolenvorming constateerde ik echter niet.

Wel was voornamelijk in de gezwollen vezelen de dwarsche streeping te gronde gegaan. In een groot aantal zeer smalle vezelen was daarentegen de streeping behouden en de kernwoekering gering.

WAARNEMING VIII.

B. man van 39 jaren. Geboorte in billigging met behulp van den handgreep der Prager school. Verlamming en totale atrophie van den *m. biceps*, *m. brachialis internus*, *m. deltoideus* en *m. supinator longus*, aan de rechterzijde. Op 30 jarigen leeftijd verschijnselen van *tabes dorsalis*. Op 37

1) Men vergeet echter niet, dat de dikte van de vezelen der oogspieren niet direct met die van den *m. biceps* of van andere grootere spieren te vergelijken zijn.

jarigen leeftijd van dementia paralytica. Dood aan empyema sinistrum.

Autopsie. Atrophie van den rechter voorsten hoorn van het ruggemerg, het sterkst ter hoogte van den 4den en 5den halswortel. Atrophie der voorste wortels. Partiële atrophie van den plexus brachialis. Totaal verlies van zenuwcellen in den atrophischen hoorn. Bij de diagnose blijft het onzeker of deze atrophie het overblijfsel is van een kinderparalyse, of dat zij secundair op een eventueele, door den accoucheur gemaakte, paralyse (Erb's verlamming) is gevolgd.

Met elkander worden vergeleken de twee m. bicipites. De geatrophieerde is slechts 1 cM. breed tegen 2 of 3 m M. dik. Zij bestaat uitsluitend uit hypertrophische spiervezelen. Deze hypertrophie is gepaard met een vrij sterke kernvermeerdering; zelden echter zijn de kernen in de bekende rijen gerangschikt. Nooit liggen zij anders dan tegen het sarcolemma aan, behalve in sommige waarlijk reusachtige spiervezelen.

	Rechter	Linker
	atrophische m. biceps. normale m. biceps.	
Gemiddelde dikte der vezel (uit 20 metingen).	96.2 M.	41.6 M.
Maximale dikte.	281.6 M.	65 M.
Minimale dikte.	31.2 M.	26 M.
Aantal kernen gemiddeld per vezel in de dwarsche doorsnede (uit 25 tellingen).	9.7	2.2

Het is zeer waarschijnlijk, dat hier ware hypertrophie van vezelen aanwezig is, en het ligt voor de hand, om in deze ware hypertrophie slechts een gevolg te zien van het langdurig bestaan der ziekte. In de spier gingen een groot aantal spiervezelen degeneratief te gronde. De overgeblevene hypertrophieerden.

Op grond van deze feiten, geloof ik, dat bij een nerveuse atrophie niet uitsluitend geeischt mag worden, dat men een degeneratieve atrophie van vezelen met vermeerdering der kernen van het sarcolemma vindt. Ook komen in de atrophische spieren somwijlen gezwollen vezelen en zelfs echte hypertrophische vezelen voor.

Dergelijke vondsten zijn gepubliceerd door Westphal ¹⁾, die een degeneratieve atrophie, evenzeer vergezeld met zeer verdikte vezelen, aantrof bij een kernlijden der oogspieren.

En niet minder komen mij, voor de beantwoording der vraag, de jongste waarnemingen van Fürstner en Buchholz ²⁾ van gewicht voor. Bij velerlei vormen van delirium is het voorkomen van hypertrophische vezelen met vacuolenvorming, met of zonder kernwoekering in vele spieren aangetoond. Ook bij Beri-beri kent men hun aanwezigheid.

Ik geloof dus, dat, ofschoon men misschien niet zulk eene lipomatosis van spieren aantreft, als gewoonlijk bij de pseudo-hypertrophie van spieren is te vinden, men toch zeggen kan, dat ook dikke spieren zeer degelijk bij spinale atrophieën worden waargenomen; dat in de atrophische spieren daarbij dikwijls gezwollen spiervezelen voorkomen; en dat bij een meer chronisch lijden ook hypertrophische spiervezelen tusschen atrophische worden aange troffen.

1) Westphal. Neurologisch Centralblatt. Berlin. Gesellschaft. 9 Juli 1888.

2) Buchholz. Zur Kenntniz des Delirium acutum. Archiv für Psych. Bd. XX. S. 788.

En hoewel ik later bij de zoogenaamde primaire myopathie op dit criterium terugkomen zal, mag ik het reeds hier uitspreken, dat men, zoomin als in de electriche afwijkingen, en in het al of niet bestaan van fibrillaire contractiën, ook in de aanwezigheid van hypertrophische of gezwollen vezelen in atrophische spieren, niet het doorgaand onderscheid kan zien, waardoor de spinale en neuritische atrophie van de myogene atrophieën onderscheiden kunnen worden.

Vat ik nog eenmaal den inhoud van dit hoofdstuk te samen, dan heb ik bij de studie der Syringomyelie geen criterium leeren kennen, dat mij leert hoe ik de spinale atrophie van de andere kan leeren onderscheiden.

Wel is het daarentegen mogelijk — op grond van de bijkomende nerveuse symptomen — Syringomyelie te diagnostiseeren. De atrophie, daarbij waargenomen, behoort echter niet tot de atrophieën van spieren in engeren zin.

HOOFDSTUK V.

De nerveuse atrophieën.

C. *De atrophieën bij de Amyotrophische laterale sclerose.*

Nadat ik dus, deels onder den naam van neuritische atrophieën, deels onder den naam van Syringomyelie, een groot aantal atrophieën afgezonderd heb van de atrophieën in engeren zin, komt thans een zeer gewichtig punt ter sprake, nam. de vraag of de atrophie volgens het type van Duchenne-Aran, en de amyotrophische laterale sclerose van elkander te onderscheiden zijn.

In 1865 was reeds door Charcot¹⁾ onder den naam van „sclérose des faisceaux latéraux” een ruggemergslijden beschreven, door een klinisch eigenaardig aanzien gekenmerkt. Het is overbekend dat door de spierstijfheid en de verhoogde reflectorische prikkelbaarheid, de verlamming, die daarbij voorkwam, tot een spastische werd gestempeld, en

1) Charcot Oeuvres complets. tome IV, VII etc. Société médicale des hopitaux. 1865.

dat de naam van spastische spinale verlamming of *tabes spasmodica*, synonyma voor de ziekte van Charcot waren.

Bij dit lijden, dat door Charcot en zijn leerlingen Joffroy¹⁾ en Gombault uitvoerig bewerkt was, gebeurt het somwijlen, dat de spieren atrophisch worden; dan werd het onder den naam van „*amyotrophische laterale sclerose*,” tot een zelfstandig type verheven en heeft een groote rol gespeeld in de leer der atrophïën van spieren.

Volgt men Charcot's uiteenzettingen in zijn lessen, dan is het betrekkelijk eenvoudig om deze ziekte te diagnostiseceren. Immers al komt zij in zooverre met de atrophie volgens Duchenne-Aran overeen dat de spieren atrophïëeren, dat er fibrillaire contractiën aanwezig zijn, en de gevoeligheid voor den faradischen stroom in de atrophische spieren behouden blijft, desniettemin is het geheele ziektebeeld een ander.

Vooreerst ziet men hier eene „*atrophie en masse*,” die Charcot zoo gaarne tegenover de individuëele atrophie der spieren van Duchenne-Aran stelt.

Vervolgens treft men hier een rigiditeit van spieren, die in een zeker tijdperk der ziekte zeer geaccentueerd kan zijn en veelal tot contractuur kan voeren.

Voorts treden bulbaire verschijnselen altijd bij de amyotrophische laterale sclerose op, terwijl ik er wel aan herinneren mag, dat Duchenne deze

1) Vergelijk Archives de physiologie.

bij de protopathische atrophie slechts 13 malen op 159 gevallen zag.

Eindelijk is de ziekte niet hereditair en eindigt letaal binnen 3 jaren.

Aldus Charcot, wiens klinisch scherpe blik zeer zeker een juist ziektebeeld heeft geschapen, maar een ziektebeeld dat, zooals het daar is moegedeeld, geenszins zich dekt met hetgeen de anatomische waarneming later leerde.

Het begrip der amyotrophische laterale sclerose eischt het vinden van een symmetrische zijstreng-sclerose aan de sectietafel; natuurlijk met die restrictie, dat die sclerose eenigermate op de pyramiden-banen beperkt blijve (men vergelijkte voorts de bewerking van Flechsig)¹⁾.

Het was nu aan een zeer competent waarnemer, Leyden²⁾, gegeven, om een aantal gevallen van bulbair kern-paralyse met atrophie der spieren van de extremiteiten gepaard, te verzamelen, waarbij de autopsie, zoo goed als in de gevallen van Charcot voldeed aan den eisch, dat symmetrische sclerose der zijstrengen aanwezig was, maar waarbij de spastische verschijnselen niet of ten minste in zeer geringe mate waren voorhanden geweest.

Dientengevolge mocht men die spastische verschijnselen niet zoozeer op den voorgrond blijven stellen.

Wel verzetten zich hiertegen de Fransche geleerden, maar het gaat niet aan om met Florand³⁾

1) Flechsig. Wagner's Archiv der Heilkunde. 1877.

2) Leyden. Archiv für Psychiatrie. Bd. II, III & VIII.

3) Florand. Thèse de Paris 1887. Contribution à l'étude de la sclérose laterale Amyotrophique. p. 10.

Leyden's oppositie verdacht te maken met een „nous ne voulons pas supposer que cette protestation puisse être un acte de chauvinisme.” Het is een feit, dat Leyden gevallen heeft gezien, waarbij van rigiditeit geen sprake was, laat staan van contractuur. Ja, ik zie ook geen reden, om er aan te twijfelen dat Leyden, waar hij zulks uitdrukkelijk zegt, ook verhooging van de peesreflexen heeft gemist.

Toen nu de klinische beteekenis van deze reflexen in het licht was gesteld, stelde Charcot de verhooging dezer reflexbewegingen (kniepees, achillespees en epilepsie spinale) met de spasmen gelijk, en waar contracturen en rigiditeit ontbraken, was deze verhoogde reflexbeweging voldoende om, ceteris paribus, de amyotrophische laterale sclerose te definieeren.

Het is dan echter meer juist om op den voorgrond te stellen, dat de amyotrophische laterale sclerose kan gepaard gaan met rigiditeit en contractuur; dat deze verschijnselen kunnen ontbreken; dat daarvoor alleen reflectorisch verhoogde prikkelbaarheid der spieren aanwezig behoeft te zijn; en dat eindelijk deze laatste verschijnselen in Leyden's waarneming niet eenmaal zeer duidelijk op den voorgrond zijn getreden.

Mocht men er aan twijfelen dat reflexverhooging het eenig aanwezig spastisch verschijnsel behoeft te zijn, dan mag ik nevens die van Leyden, naar de waarnemingen van Shaw, van Cornil en Lépine, Strümpell en andere verwijzen. (Zie lijst der gevallen).

De diepe kloof tusschen Charcot en Leyden schijnt mij toe gedeeltelijk door de reflexverhooging overbrugd te worden.

Het zwaartepunt voor de differentiële diagnose tusschen de atrophie volgens het type Duchenne-Aran, komt dan echter op een weinig meer of minder reflectorische verhooging der prikkelbaarheid te liggen.

Want ook de „atrophie en masse”, talrijke waarnemingen bewijzen het, (b. v. de beide van Strümpell) kan zeer goed vervangen zijn door een „atrophie individuelle” van spier voor spier, terwijl toch een lijden der zijstrengen post mortem bewezen is. De amyotrophische laterale sclerose deelt toch deze eigenschap met de syringomyelie zoo goed als met een aantal zeer chronische neuritische atrophieën.

Het kan dus nauwelijks aan twijfel onderhevig zijn, dat een groot aantal gevallen van atrophie van spieren volgens het type van Duchenne-Aran, inderdaad gevallen zijn geweest van amyotrophische laterale sclerose, zonder sterk sprekende spastische verschijnselen. En men heeft aan de andere zijde het recht om van de atrophie, volgens het type Duchenne-Aran, alle gevallen te schrappen waarbij post mortem veranderingen in de zijstrengen zijn aangetoond.

Laat ik echter volledigheidshalve een overzicht van de mij bekende gevallen geven.

NAMEN DER SCHRIJVERS.	PLAATS WAAR TE VINDEN.	KLINISCHE VERSCHIJNSELEN.	ANATOMISCHE VERANDERINGEN.
1. Duménil.	Atrophie graisseuse progressive. Rouen 1867. c. f. Gazette Hédomadaire 1859, pag. 390, en 1861, p. 58.	65jarige vrouw. In Februari 1865, se- dert een jaar verzwakking der linker boven- extremitéit, slikbezwaren, de vier extremité- teiten „dans un état de resolution presque complète”. Dood na 1½ jaar.	Atrophie van spieren; van de wortels van de Hypoglossus, vagus, acces- sorius en voorste spinale wortels. Ruggemergsymmetrisch licht verkleurd in de zij- strengen na chroomzuur- harding. Cellen in de voorste hoornen klein.
2. Duménil.	Gazette Hébdoma- daire 1867.	Spierratrophie der bovenextremitéiten. Pa- rese van armen, handen en beenen. Para- lysis glosso-labialis. Geen contracturen noch rigiditeit van spieren.	Sclerose van zijstrengen en voorste pyramiden. Atrophie van ganglien- cellen in de voorste hoornen.
3. Charcot.	Communication faite en 1865 à la Soc. med. des Hop. à Paris.	Contractuur (hystérique) met atrophie.	Sclerose der zijstrengen.

4. Charcot et Joffroy.	Archives de Physi- ologie 1869 pag. 356, en Oeuvres complètes Tom. II. pag. 439 (Édit. '86).	Progressieve spieratrofie der bovenex- tremitéiten. Atrophie van de tong en mor- bicularis oris. Parese met rigiditeit der beneden-extremitéiten. Fibrillaire contrac- tión. Geen sensibele stoornissen.	Atrophie der cellen in de voorste hoornen. Sym- metrische zijstrengsclerose. Atrophie van de Hypo- glossuskern.
5. Gombault.	Arch. de Physiol. 1871—1872, pag. 509 en Oeuvres complètes de J. M. Charcot, Tome II pag. 453. (Édit. '86).	Atrophie met contractuur der boven-extre- mitéiten. Contractuur der beneden-extremité- teiten. Parado-electrische gevoeligheid af- genomen. Waarschijnlijk outaardingsreactie, althans kwalitatieve veranderingen. Duur 5 maanden. 58 jarige vrouw.	Symmetrische zijstreng- sclerose. Atrophie der cellen in de voorste hoornen en van de Hypoglossus- kern.
6. S. Wilks.	Guy's Hospital Re- ports. XV. en Central- blatt für den medic. Wissensch. N°. 16, 1870, pag. 239.	Begin der ziekte met slikbezwaren, bij een 46jarig man. Na eenige maanden pa- rese der extremitéiten. Verlamming van mond- en keelspielen. Duidelijk atrophie van eenige spieren bijv. interossei.	Atrophie der wortels van den N. hypoglossus en van den N. accessorius, van de voorste spinale wortels en van de zijstrengen van het ruggemerg. Mikroskopisch onder- zoek ontbreekt.
7. Hun.	American Journal of Insanity, 2 Oct. 1871, en Centralblatt, d. med. Wiss. 1872, p. 429.	58jarig man. Progressieve bulbair kern paralyse. Later verlamming van tong, la- rynx, gelaat, en pharynx, zwakte in armen en beenen. Contractuur in de flexoren der handen en armen.	Atrophie van de voorste ruggemergswortels, vooral links, van N. hypoglossus, N. facialis en N. acces- sorius. Sclerose in de voor- en zijstrengen, bijzonder links, ook in 't cervicale gedeelte. Weinig en gepig- menteerde zenuwcellen.

NAMEN DER SCHRIJVERS.	PLAATS WAAR TE VINDEN.	KLINISCHE VERSCHIJNSELEN.	ANATOMISCHE VERANDERINGEN.
8. Leyden.	Archiv. f. Psychia- trie, Bd. II, p. 648.	P. 44 jaren. Atrophie volgens type Duchenne-Aran. Spraakstoornissen, slikbe- zwaren, salivatie. Electro-musculaire con- tractiliteit behouden. Geen sensibeli- teitsstoornissen. Duur 2½ jaar.	Veranderingen in voor- en zijstrengen; van grijze stof en van de ganglien- cellen van de voorste hoornen.
9. Leyden.	Ibidem, p. 657.	Vrouw van 53 jaren. Aanvallen van dyspnoe, spraakstoornissen, slikbezwaren, salivatie. Daarna atrophie van spieren aan den linkerarm; ten slotte atrophie der beide boven-extremiteten. Paralyse zonder con- tracturen. Afgenomen electrische gevoelig- heid der spieren.	Atrophie van de wortels van Hypoglossus, Vagus, Accessorius. Geringe atro- phie van zenuwcellen in de voorste hoornen en van de cellen in de hypoglossus- kern.
10. Leyden.	Archiv. f. Psychia- trie, Bd. II, pag. 665.	Man van 54 jaren. Tong en lippenpa- ralyse zonder verdere atrophie.	Verkorrelcellen in de pyramiden. Overigens on- volledig.
11. Leyden.	Archiv. f. Psychia- trie, Bd. II, p. 667. Bd. III, p. 338.	72-jarige man. Tong- en lippenparalyse. Spraak- en slikstoornissen. Salivatie. Later atrophie aan armen en beenen. Fibrillaire contracties; geen rigiditeit van spieren. Geen sensibeli- teitsstoornissen. Dood na 3 jaren.	Symmetrische zijstreng- sclerose. Pyramidenscle- rose. Atrophische ganglien- cellen in de voorste hoornen Atrophie van de Hypo- glossuskern. Atrophie en degeneratie van zenuw- wortels.

12. Kussmaul- Maier.	Virchow's Archiv. Bd. 61, 1874, p. 1.	48-jarige vrouw. Spraak- en slikbezwa- ren met salivatie. Verlamming met volgende atrophie der armen, later ook der beenen. Contracturen aan de handen. Duur 26 maanden.	Zijstreng-degeneratie tot in den Ponsvaroli. Atrophie der gangliencellen in de voorste hoornen en in de oblongatakernen.
13. Leyden.	Kliniek der Rücken- markskrankheiten, II, pag. 441.	30-jarige syphiliticus. In 1861, abdu- censverlamming. In 1864 zwakte in 't lin- kerbeen. In 1869 neemt de zwakte der bee- nen toe. Parose der handen. In 1870 spraak onduidelijk; in 1871 volkomen anarthrie. Atrophie van boven-extremiteten. Klauw- stelling. Dood in 1871. Duur 7 jaren.	Exquiste pyramiden- voor- en zijstreng-sclerose. Atrophie der cellen in voorste hoornen en Oblon- gata. Wigvormige achter- strengsclerose.
14. O. Barth.	Archiv. f. Heilkunde. 1871, XII, p. 121— 133.	40-jarige man. In 1867 stijfheid in de linkervoet, die zich tot 1869 over de 4 extremiteten uitbreidt. Algemeene atrophie. In 1870 spraak- en slikbezwaren. Vermin- derde electrische prikkelbaarheid. Vermeer- dering in volumen van sommige atrophische spieren. Klauwstelling. Dood na 3 jaren.	Dubbelzijdige secun- daire degeneratie van de zijstrengen. Een zeer klein aantal gangliencellen in de voorste hoornen.
15. Lockhart- Clarke.	Progressive muscu- lar atrophy accompa- nied bij muscular ri- gidity and contraction of joints. Med. Chi- rurgical transactions. 1873, p. 103.	60-jarige man. In Mei 69 zwakte in de been, daarna gingen de schouders lijden. Na ongeveer een jaar kan hij zich nauw- lijks meer bewegen. Fibrillaire contractien. De spieren zeer rigide, zwakke respiratie. Bijzondere spraakstoornissen. De atrophie der spieren neemt, evenals de bulbare symp- tomen, snel toe. Dood na 2 jaren.	Grijze stof zeer ver- anderd. Cervicaalzwelling zeer sterk geatrophieerd. Zenuwcellen in de voorste hoornen door het geheele ruggemerg heen sterk ge- atrophieerd. Het geheele ruggemerg in omvang af- genomen.

NAMEN DER SCHRIJVERS.	PLAATS WAAR TE VINDEN.	KLINISCHE VERSCHIJNSELEN.	ANATOMISCHE VERANDERINGEN.
16. Cornil en Lépine.	Sur un cas de paralysie générale antérieure spinale subaigue. Gaz. med. 1875 N° 11.	27-jarige man. In den tijd van 5 jaren verlamming met atrophie van handen en voeten. Geen contracturen of rigiditeit. Fibrillaire contractiën Verminderde elektrische prikkelbaarheid. Respiratie stoornissen. Dood door stikking.	Dubbelzijdige zijstrengsclerose. Korrelcellen. Atrophie van grijze stof.
17. I. Worms.	Note sur un cas d'atrophie musculaire progressive avec paralysie glosso-labio-pharyngée Arch. de Phys. IV, 1877, p. 706—717.	30-jarig man. Progressieve atrophie van spieren vooral in de bovenextremiteten. In 1870 heftige schrik. In 1873 reeds atrophie in armen en handen. Articulation en slikstroomissen met salivatie. Fibrillaire contracties. Rigiditeit der rugspieren. Opheffing der farado-electrische gevoeligheid in atrophische spieren. Klauwstelling. Sensibiliteit intact. Dood na 4 jaren.	Atrophie van de voorste spinaalzenuwen en van de bulbair zenuwen. Symmetrische zijstrengsclerose met atrophie der voorste hoornen.
18. Leyden.	Archiv. f. Psychiatrie. 1878. Bd. VIII. pag. 666.	27-jarige vrouw. In Sept. 1874 begin symptomen in rechterhand en arm, 9 maanden later linkerhand; daarna ook parese in rechter- en linkervoet. Na 6 maanden spraakstoornissen. In 1876 atrophie der spieren volgens type Duchenne-Aran. Bulbair-paralyse; elektrische gevoeligheid behouden. Geen spoor van contracturen. Sensibiliteit intact. In April 1877 exitus letalis.	Degeneratie van pyramiden, zij- en voorstrengen. Weinigte en atrophische zenuwcellen in de voorste hoornen en hypoglossuskern.

19. Leyden.	Archiv. f. Psychiatrie 1878. Bd. VIII. pag. 675.	40-jarige man. Begint als spicrathropie volgens type Duchenne-Aran, waarbij in 1876 spraakstoornissen. Pecsreflexen behouden. Geen rigiditeit of contractuur. Fibrillaire contractiën.	Symmetrische sclerose in zijstrengen en pyramiden. Bijna totaal gemis van zenuwcellen in voorste hoornen en hypoglossuskern.
20. Pick.	Archiv. f. Psychiatrie 1876. Bd. VIII. pag. 294.	32-jarige man in 1875 ziek geworden met trekkingen in de linkerhand en zwakte van den duim uitgaande. Daarna zwakte in 't linkerbeen en sedert 1/4 jaar (thans 1876) ook in de rechter extremiteten. Atrophie van rechter- en linkerhand. Voeten als pes equino-varus. Fibrillaire contractiën. Voet-phaeomen duidelijk aanwezig. Electrische gevoeligheid voor beide stroomsoorten afgenomen, waarschijnlijk ont-aardings-reactie. Beginnende bulbair-symptomen. Dood aan pneumonie in Januari 1877.	In het bovenste halsgedeelte uitgebreide sclerose van de zijstrengen. Atrophie van de gangliencellen in de voorste hoornen. In het dorsaal merg sterke sclerose van de pyramiden banen en atrophie van de gangliencellen.
21. Kahler en Pick.	Prager Vierteljahres Schrift. Bd. 141 en 142.	64-jarige patient. Begin der ziekte in de boven extremiteten, met paresen en contractuur; daarna atrophie, ook in de beneden extremiteten; spraakstoornissen. Geen degeneratie-reactie. Fibrillaire contractiën. Vergering der bulbairsymptomen. Dood na 3/4 jaar door pneumonie.	In 't oog vallende versmalling der centraalwindingen beiderzijds. Degeneratie van de pyramidenbanen. Uitgesproken atrophie van de voorste hoornen. In de oblongata dezelfde veranderingen als in de Med. Spinalis. Atrophie van de zenuwcellen.

NAMEN DER SCHRIFVERS.	PLAATS WAAR TE VINDEN.	KLINISCHE VERSCHIJNSELEN.	ANATOMISCHE VERANDERINGEN.
22. Shaw.	Chicago Journal of Med. 1879.	44-jarige patient. In 1875 fibrillaire contractiën. Paresse met atrophie van de handen. Geen contracturen. Zeer spoedig bulbaire verschijnselen. Dood na 2 jaren.	Uitgebreide atrophie van de gangliencellen der voorste hoornen Sclerose van de zijstrengen, het sterkst in het cervicaalgedeelte.
23. Adamkiewicz.	Charité-Annalen. Jahrg. V. c. f. Arch. f. Psychiatrie XI. p. 827.	30-jarige weduwe. Lijden dateert na abortus. Begin in handen en armen met spraakstoornissen. Spoedig vererving van bulbaire verschijnselen. Atrophieën over het geheele lichaam. Contracturen aan armen en beenen. In sommige spieren degeneratie-reactie. Dood na 3 jaren door stikking.	In de med. oblongata verdwijnen van de Hypoglossuskern. Atrophie van de cellen der voorste hoornen tot aan de lendenaanzwelling. Volkomen degeneratie van de pyramiden in het verlengde merg en van de pyramidenbanen in de voor- en zijstrengen.
24. Debove en Gombault.	Archiv. de Physiol. 1879. p. 751.	35-jarige patient. Begin in handen en armen met zwakte gevolgd door atrophie, 3 maanden later ook in de beenen. Pijnlijke krampen en trekkingen. Contracturen aan de boven extremiteiten. Electriche conductiliteit der spieren behouden. Voetclonus zeer sterk. Bulbaire verschijnselen. Dood na 1 jaar.	Gedegeneerde pyramidenbanen door het geheele merg heen. Voorste hoornen sterk atrophisch.

25. Moëli.	Archiv. für Psychiatrie. Bd. X. 1880. p. 718.	55-jarige patient. Begin in de beneden-extremiteiten; na een jaar ook in de boven-extremiteiten. Na twee jaren sterke atrophie aan de schouderspieren, matig aan die van de armen. Versterking van de peesreflexen. Geen degeneratie-reactie, geen bulbaire verschijnselen werden waargenomen. Dood door pneumonie.	Atrophie van de gangliencellen in de voorste hoornen. Sterke symmetrische zijstrengsclerose.
26. Eisenlohr.	Zeitschr. f. kl. Med. 1880 p. 435.	49-jarige patient. In Juli 1877 paresse in de armen, in Sept. in de beenen, October spraakstoornissen. Begin '78 verergering der bulbaire verschijnselen. Atrophie van de armen, totaal in de handen. Contracturen. Matig verhoogde reflexen. Dood Juni '78.	In de zieke spieren degeneratieve atrophie. In 't Ruggenmerg exquisite degeneratie van de achterzijstrengen. Voorste hoornen sterk atrophisch en van cellen beroofd. In de Med. oblongata hooggaande degeneratie van de pyramiden.
27. E. Stadelmann.	Deutsches Arch. f. kl. Med. Bd. 33. 1883.	58-jarige patient. Begin met zwakte en gevoel van spanning in de beenen, daarna in de handen en ten slotte bulbaire symptomen. Contracturen en atrophieën aan de boven-extremiteiten. Knie- en voetreflex aanwezig. Electriche prikkelbaarheid der spieren afgenomen. Dood na 1 jaar ongeveer.	Degeneratie van de pyramidenbanen in de zijstrengen. Gangliencellen van de voorste hoornen voor een deel verdwenen.

NAMEN DER SCHRIJVERS.	PLAATS WAAR TE VINDEN.	KLINISCHE VERSCHIJNSELEN.	ANATOMISCHE VERANDERINGEN.
28. Oswald Vi- rordt.	Arch. f. Psychiatrie Bd. XIV. 1883. p. 391.	Patient van 48 jaren. Zwakte in het rechter- been, daarna rechterarm Atrophie van thenar en m. interossei. Twee jaren later in linkerarm en been. Langzaam sterker wor- dende atrophie. In vele spieren fibrillaire contractiën. Sterk patellair-reflex. Ontaar- dingsreactie. Geen spraakstoornissen.	Atrophie van de zij- streng-pyramiden-banen tot aan de decussatio. Sterke atrophie van zenuw- cellen. Oblongatakernen intact.
29. Mierzejewsky en Erlitzky.	Wjestnik Psychia- trii i. Neuropathologii 1883. c. f. Centralbl. Neurol. II. 1883.	33-jarige patient. Parese van de 4 extre- mititeiten met atrophie. Spraakstoornissen, rigiditeit met contracturen, verhoogde pees- reflexen. Intacte sensibiiteit. Na twee jaren dood aan slijke bezwaren.	Sarcoma in den gyrus frontalis primus sinister. Sclerose der pyramiden en zijstrengen. Atrophie van zenuwcellen in de voorste hoornen en in de hoofd kern van den N. hypoglossus.
30. Koschewni- koff.	Centralblatt. f. Ner- venheilkunde. N°. 18. 1884.	Vrij plotseling begin met paresen der onderextremititeiten. Spierstijfheid, verhoogde peesreflexen; langzaam opstijgen naar de bovenextremititeiten. Atrophie van thenar en antithenar. Dood na 8 jaar zonder spraak- stoornissen.	Korrelcellen in de ge- heele motorische gelei- dingsbaan tot aan de een- traalwindingen. De groote pyramidencellen in de schors van de centraal- winding waren gedegene- reerd.

31. Coxwell.	British Medical Jour- nal. 1884. N°. 24. pag. 362.	47-jarige vrouw. Atrophie van de beide armen. Paralyse van de benedenextre- mititeiten zonder atrophie. Atrophie van de tong en slijke bezwaren.	Atrophie van de voort- en zijstreng-pyramidenbanen. Atrophie van zenuwcellen in de voorste hoornen.
32. Freund.	Deutsches Arch. f. Kl. Med. 1885. Bd. 37. pag. 405.	Beginnt met spraakstoornissen in 1882 bij 47-jarigen patient. Atrophie van thenar, antithenar, interossei, deltoidei. Ontaar- dingsreactie. Fibrillaire contractiën. Dood in '83 aan verslikingspneumonie.	Sclerose van pyramiden en zijstrengen Atrophie van gangliencellen in voor- ste hoornen en hypo- glossuskern.
33. Charcot en Marie.	Arch. de Neurologie. Vol. X. p. I. 1885.	60-jarige vrouw. Begin van het lijden met stijfheid van 't linkerbeen. 6 maanden later parese van den rechterarm. Spraak- stoornissen. Atrophie van den rechterthenar. Spasmi. Bulbaire symptomen. Dood na 1 jaar.	Korrelcellen in de ge- heele pyramidenbanen tot in de motorische hersen- windingen. Verdwijnen van de groote cellen in de hersenschors.
34. Charcot en Marie.	Archives de Physio- logie. Vol. X. 1885.	60-jarige vrouw, begin met spraak- en slijke bezwaren. 4 maanden later na een apo- plectiformen aanval, verergering van de bul- baire symptomen. Verlamming en atrophie van de bovenste extremititeiten. Spastische para- lyse der beenen. Dood na 2 jaren.	Korrelcellen door de ge- heele pyramidenbanen heen tot aan de motorische her- scuwindingen. Verdwij- nen der groote cellen in de schors.
35. Koschewni- koff.	Wjestnik Psychiatrii i neuropathologii. II. 1885.	51-jarige vrouw. Verlamming en atrophie van de spieren van beide boven-extremititeiten, aan schoudergordel en hals. Lichte paresen van de beneden-extremititeiten. Verhoogde peesreflexen. Bulbaire symptomen. Vermin- derde electricische gevoeligheid.	In peripherische zenuwen gedegeneerde vezelen. Degeneratie van de pyra- midenzijstrengen; van de groote pyramidencellen in de hersenschors; van cellen in de voorste hoornen en hypoglossuskern.

NAMEN DER SCHRIJVERS.	PLAATS WAAR TE VINDEN.	KLINISCHE VERSCHIJNSELEN.	ANATOMISCHE VERANDERINGEN.
36. Zacher.	Ein Fall von progressiver Paralyse, complicirt mit amyotrophischer Lateralsclerose. Neurol. Centralbl. 1886 N ^o . 3.	Bij 30-jarigen man, lijdende aan progressieve paralyse, treden tamelijk vroeg de symptomen op der spastische spinaalparalyse, eerst aan de beneden- dan aan de bovenextremiteten. Na eenigen tijd gaan de spastische stoornissen aan de beenen terug en komt totale paralyse met hooggaande atrophie. Ook aan de handen parese en atrophie, verder atrophie van buik- en rompspieren. Geen bulbaire symptomen evenmin blaas- of rectumstoornissen.	Degeneratie van de pyramidenzstrengen van het lendeneuwig tot aan de decas satio. Geringe veranderingen in de voorste hoornen, aanzienlijke degeneratieve veranderingen aan peripherische zenuwen en spieren.
37. Lennmalm.	Bitrag till Kännedom om den amyotrofiska lateralsklerosen. Upsala läkarefören förh. 1887. XXII. p. 249.	Begin met bulbaire verschijnselen in 't begin van 1885, bij een weduwe van 50 jaren. Voorjaar '86 zwakte van de rechterextremiteten. Versterkte reflexen. Zomer '86 ook verzwakking in linkerextremiteten. Fibrillaire contracties. Contracturen. In armspieren degeneratiereactie. Geen sensibilitetsstoornissen. Dood Feb. 1887.	Intensieve degeneratie van de pyramidenbanen van de schors door de Med. Obl. en de geheele Med. Spin. heen. Atrophie van de cellen van de voorste hoornen; minder hevige verandering in kernen van hypoglossus, vagus en accessorius. In peripherische zenuwen degeneratie en atrophie.

38. Strümpell.	Deutsches Archiv. f. Kl. Med. Bd. XLII. S. 249.	46-jarige schoonmaker, in 1879 zwakte in den duim, daarna den linkerarm, en toen den voet. In begin 1881 spraakstoornissen. In November 1881 atrophie van schouder- en spieren, bovenarm links iets, rechts vrij. Strekspieren der onderarmen. Thenar en Interossei. Fibrillaire contractie. Ontaardingsreactie. Geen contracturen. Sterke peesreflexen. Geen voetclonus. Kaakclonus. In Februari 1882 volgt de dood.	Pyramiden zijstreng bannen eenigzins veranderd. Atrophie van gangliencellen. De generatieve atrophie van spieren.
39. Strümpell. A.	Deutsches Archiv. f. Kl. Med. Bd. 42.	39-jarige schoenmaker, in '76 en '77, zwakte in rechterhand. Arm wordt mager. In '79 beide bovenste extremiteten partieel geatrophieerd. Tonische stijfheid in de spieren. In Febr. 1880 slikstoornissen. April 1880 spraakstoornissen. Fibrillaire contractien Verminderde electrische prikkelbaarheid.	Sterke degeneratie der Pyramiden-zystrengen, volledige atrophie van zenuwcellen in 't halsmerg en hypoglossus-kern.
40. Rorighi en G. Melotti.	Contribuzione allo studio della Sclerosi laterale amiotrofica (Riv. Speriment. di Freniatria e di Medicina legale. 1888. XIV. p. 315.	27-jarige man bemerkte in October 1880 zwakte in beide handen. In Dec. reeds duidelijke atrophie in Thenar, hypothernar, interossei, Biceps, Deltoidei; fibrillaire contracties; in Mei 1882 stoornissen bij het gaan en contracturen in de benedenextremiteten. In 1883 bulbaire verschijnselen. Verhoogde peesreflexen. Dood begin '86 door bronchitis.	Uitgebreide atrophie der cellen van de bulbaire kernen. Totale degeneratie van de zijstrengen. Versmalling van de voorste hoornen met atrophie van gangliencellen.

NAMEN DER SCHRIFVERS.	PLAATS WAAR TE VINDEN.	KLINISCHE VERSCHIJNSELEN.	ANATOMISCHE VERANDERINGEN.
41. Hermann Risse.	Deutsches Archiv. für klin. Medicin., Bd. XLIV, S. 523, 1889.	36-jarige vrouw. Begin der ziekte in 't begin van 1881 in den linker duim met zwakte; daarna de linkerhand. Eerst na de paralyse volgde de atrophie. Na 1 jaar de rechter bovenextremit. In 't laatst van '84 begint het lijden der beneden-extremit. Spraak- en slikbezwaren. Peesreflexen en mechanische prikkelbaarheid van de bovenste extremiteten verhoogd. Fibrillaire contractiën in lippen en tong. Spastische verschijnselen aan de beenen. Volkomen en onvolkomen O. A. R. Zeer verhoogde peesreflexen. Dood in 1883.	Voorste wortels dunner, vooral in het hooger gedeelte der medulla. Degeneratie der pyramidenstrengen. Atrophie der zenuwcellen in de voorste hoornen en van de hypoglossuskern. Degeneratie in periphere zenuwen. (Phrenicus, Radialis, Ischiadicus).
42. Hermann Risse.	Ibidem.	48-jarige vrouw. Begin met spraaktoornissen. Later worden de beenen, ten slotte de armen ziek. Nergens volkomen paralyse, slechts parese. Geringe atrophie. O. A. R. in weinig spieren. Fibrillaire contractiën in de tong. Sensorium, sensibiteit, blaas en rectum volkomen normaal. Dood door respiratie verlamming.	Degeneratie in de pyramidenbanen. Voorste hoornen betrekkelijk weinig veranderd. Atrophie van de hypoglossuskern. In periphere zenuwen (Ischiadicus Peroneus, Ulnaris) is degeneratie.

Men zal opgemerkt hebben, dat er sedert Kahler en Pick, die het eerst het cerebrale lijden, als ver-smalling der centrale windingen met een te gronde gaan van de groote zenuwcellen, aantoonde, een groote reeks gevallen bekend is, waarbij het lijden der pyramide-banen tot in de hersenen vervolgd is.

Hierom, en om het systematische karakter der zijstreng-degeneratie werp ik het vermoeden op, of niet bij de amyotrophische laterale sclerose aan een hersenziekte met secundaire degeneratie gedacht zou moeten worden.

Het staat verder vast, dat nagenoeg bij alle bekende gevallen vroeg of laat bulbaire kern-paralyse is waargenomen.

Ik geloof dus, dat bij klassieke contractuur, of bij bestaande „atrofie en masse”, bij de spoedig optredende bulbaire symptomen steeds de amyotrophische laterale sclerose te diagnostiseeren zal zijn.

Een geval, dat al nadert het tot de echte atrofie van spieren, (type Duchenne-Aran) toch desniettemin zonder twijfel in de groep der amyotrophische laterale sclerose tehuis behoort is het volgende.

WAARNEMING IX.

AMYOTROPHISCHE LATERALE SCLEROSE.

Voor 1 jaar plotseling begin met hoofdpijn.

Snelle atrofie der schouderspieren, slikbe-zwaren en spraakstoornissen. Reeds na 2 maanden parese der onderste extremiteiten. Fibril-laire contractiën, ontaardingsreactie, reflex-

verhooging, mechanische en electrisch verhoogde irritabiliteit der spieren.

Geen contractuur.

G. B., oud 33 jaar, stamt uit een zeer gezonde familie. Van de zeven kinderen, die allen nog in leven zijn, is hij de jongste. Hij verheugde zich in een uitstekende gezondheid tot op Juli 1888, toen hij op zekeren dag, doornat geregend zijnde, plotseling door een allerheftigste hoofdpijn werd aangegrepen, duizelig werd en zich allerellendigst gevoelde, zoodat hij een koffiehuis binnenliep, waar hij in een half uur weder wat bijkwam, en zich naar huis begaf. Reeds 8 dagen later voelde hij een heftige pijn door de schouders, vooral in den linker, en in het einde van Augustus kon hij de spieren van den linkerschouder niet goed meer bewegen.

De pijnen strekten zich weldra uit over den linkerarm, en in Augustus struikelde en viel hij. Aan dien val schrijft hij eene belangrijke verergering toe. Genoeg, dat in September reeds de rechter bovenste extremiteit mede begon te lijden. Pijnen in 't gelaat of in den rug had hij niet. Nu begonnen ook de spieren van de handen, eerst de linker en daarna die der rechter, haar diensten te weigeren. De spraak werd zwakker en het slikken wat moeilijker.

Alvus normaal, eenmaal daags. Depositio urinae evenzeer.

Status praesens op 29 Maart 1889. De lijder is 1.67 lang.

De horizontale schedelomvang bedraagt 0.570. De pupillen zijn middelmatig wijd, reageeren op invallend licht, direct en indirect; ook bij convergentie.

Enkele fibrillaire contractiën om het linkeroog en in de spieren rond den linker mondhoek worden waargenomen.

De lijder kan de oogen sluiten, hij kan het rechter openen als 't linker gesloten is, uiet omgekeerd. Dit kende hij echter nooit.

Overigens kan hij de oogen in alle richtingen bewegen.

Geen dubbelzien.

In de spieren rond den mondhoek is geen duidelijke verandering, behalve de fibrillaire contractiën aan de linkerzijde, te zien. De patiënt kan echter niet meer fluiten en hij kan niet goed de wangen opblazen, omdat de lucht door de niet sluitende lippenranden heen ontsnapt. De lippen, waarin af en toe fibrillaire contractiën aanwezig zijn, vertoonen een eigenaardig aanzien. Het is alsof zij een weinig naar buiten omgekruld zijn. De lijder zelf deelt mede, dat zijn gelaat, vergeleken bij vroeger, door de verandering in de lippen, er anders is gaan uitzien.

De tong, waarin talrijke fibrillaire contractiën aanwezig zijn, ligt in rust naar rechts afgeweken. De patiënt kan de tong uitsteken en haar in alle richtingen bewegen.

De lijder klaagt over moeilijkheid bij 't slikken van vaste spijsen, welke hem, volgens zijn zeggen, in de keel blijven steken. De uvula hangt recht; geen afwijkingen in de beweging der keelbogen.

De lijder spreekt langzaam en moeilijk, is in staat om alle letters van het alfabet uit te spreken. Het vermoeit hem echter spoedig, en de laatste gedeelten der langere volzinnen worden onverstaanbaar.

Alle spieren van den schoudergordel zijn geatrophieerd, en er worden daarin zeer talrijke fibrillaire contractiën waargenomen. Links is de atrophie sterker dan rechts.

De armen gemeten van den proc. acromialis tot aan de punt van den middelvinger zijn beiderzijds 73 c.M. lang.

	R.	L.
De omvang over het midden		
van den m. biceps bedraagt	21 c.M.	19 c.M.

Over de buiken der spieren		
van den beneden arm	21 "	19,5 "
Over de proc. styloidei	16 "	16 "

De patiënt kan de schouders omhoog heffen.

Duidelijk zichtbare atrophie is aanwezig in: de m.m. cucullares vooral links, de m.m. rhomboidei, de m.m. supra- et infra-spinati, de m.m. serrati antici majores

en de m.m. latissimi dorsi, allen links sterker dan rechts. Voorts zijn de beide m.m. deltoidei sterk geatrophieerd. In al deze spieren zijn fibrillaire contractiën aanwezig.

De m.m. pectorales majores zijn links dunner dan rechts.

Bij langs het lijf hangende armen bedraagt:

de afstand van den bovenbinnenhoek		
van het schouderblad tot aan de	R.	L.
wervelkolom	4.75 c.M.	4 c.M.

De afstand van den benedenhoek tot		
aan de wervelkolom	8 $\frac{1}{2}$ "	8 $\frac{1}{2}$ "

Het linker schouderblad is in zeer sterke mate van de borstkas afgekanteld, en bij langs het lijf hangende armen kan men een paar vingers daaronder brengen. Brengt hij de armen naar voren, dan krijgt men de binnenvlakte van het schouderblad te zien.

Van den linkerarm zijn de m. biceps en de m. triceps sterk geatrophieerd. In mindere mate ook rechts.

In alle bestaan fibrillaire contractiën. Er bestaat eenige spanning in de pees van den linker m. biceps, welke bij passieve strekking van den arm duidelijk wordt.

De spieren, welke aan den condylus externus ontspringen, zijn aan de linkerzijde zeer sterk geatrophieerd; de m. supinator longus is links nauwelijks aanwezig.

Aan de rechterzijde is de atrophie dezer spieren niet zoo belangrijk als links en is de m. supinator longus nog flink ontwikkeld. Minder sterk is beiderzijds de atrophie in de spieren, welke aan den condylus internus humeri ontspringen. Links zijn de thenar en de hypothenar bijna tot 0 gereduceerd. Rechts zijn zij belangrijk afgeplat. Beiderzijds zijn de spatia interossea ingezonken, vooral die tusschen de pink en den 4^{den} vinger. In al deze spieren ziet men af en toe fibrillaire contractiën.

Stand en beweging der bovenste extremiteiten.

Linkerarm. De vingers zijn in rust in de hand gebogen, de 3^{de} phalangen op de 2^{de}, de 2^{de} op de 1^{ste}, de 1^{ste} op

den metacarpus, en de hand is in 't carpo-brachiale gewricht gebogen.

Hij kan actief de vingerkootjes geen van allen strekken, wel daarentegen de buiging der vingers in de hand nog vermeerderen.

Met den duim kan hij geen andere beweging maken dan buiging van het derde op het tweede vingerkootje. Abductie, oppositie, adductie zijn actief niet mogelijk.

Hij kan de vingers niet uit elkander spreiden.

De supinatie der hand is slechts met de grootste moeite, en dan nog met geringe kracht, mogelijk.

De pronatie is actief mogelijk, weinig krachtig. De hand kan zoowel palmar als dorsaal geflecteerd worden, het geringste tegenwicht houdt dit echter tegen.

Hij kan den onderarm buigen op het elleboogsgewricht, maar de buiging geschiedt niet recht; de hand maakt bij de buiging een beweging volgens een richtingslijn, die de tepel kruist. Zoowel de buiging als de strekking van den benedenarm is uitermate gemakkelijk tegen te houden.

In het schoudergewricht zijn alle bewegingen actief onmogelijk. Zelfs als de arm geabduceerd is van het lichaam, kan hij met groote moeite hem terug brengen.

Rechterarm. De vingers zijn in rust bij voorkeur op dezelfde wijze gebogen als die van de linkerhand.

De lijder kan echter alle strekbewegingen, behalve die met de pink, nog maken. Hij kan de vingers met moeite, rechts beter dan links, uiteenspreiden. Abductie en oppositie van den duim zijn geheel onmogelijk. De duim ligt gebogen langs de hand.

Hij kan actief pronatie, supinatie, plantaire en dorsale flectie van de hand bewerkstelligen, maar met zeer weinig kracht.

Eenzoo is buiging en strekking in het elleboogsgewricht met weinig kracht mogelijk.

De opperarm kan worden geabduceerd en geadduceerd.

Toch bereikt de opgeheven arm een horizontale lijn niet, passeert zelfs niet een hoek van 45° . Ook naar voren en naar achter kan de arm eenigzins worden bewogen.

Het linker schouderblad, dat bij elke passieve beweging van den arm, naar achteren kantelt, zoodat de binnenvlakte te voorschijn komt, wordt niet meer door den zeer geatrophieerden m. serratus anticus major gefixeerd. In meerdere mate vindt deze fixatie rechts plaats. De intercostale ruimten zijn links vrij sterk ingezonken, en de bovenste borstafdeeling biedt door de nagenoeg volkomen atrophie der borstspieren aan beide zijden, een zeer treurig aanzien aan.

Er bestaat een geringe scoliose van de wervelkolom met de concaviteit naar links in het lendengedeelte.

Van lendenlordose bemerkt men niets.

Hij kan, als hij ligt, zich zonder behulp der handen op-richten en evenzeer rustig gaan liggen. Zichtbare atrophie van de lange rugspieren bestaat niet.

De lijder, die sedert eenigen tijd minder goed loopt dan voorheen, heeft links minder ontwikkelde bilspieren dan rechts. Zijn gang is door het min of meer naslepen van het linker been gekenmerkt. Bovendien laat hij telkens, als hij den linker voet voorbrengt, het bekken dalen, waardoor zijn gang iets waggelends verkrijgt. Volgens zijn zeggen zijn ook de beenen, vooral het linker in den laatsten tijd dunner geworden.

De omvang van de rechter dij	R.	L.
op de grens van bovenste en middelste 3 ^{de} gedeelte bedraagt	43 c. M.	41 c. M.
De omvang over het dikst der knitspieren bedraagt	32	32

De buiging en strekking in het heupgewricht is rechts vrij krachtig, links veel minder krachtig. Evenzoo de buiging en strekking in het kniegewricht en de bewegingen van den voet.

Nergens is eenige contractuur aanwezig Overal in de beenen worden fibrillaire contractiën gemist.

Mechanische prikkelbaarheid van de zenuwen bestaat niet, noch in de armen, noch in de beenen; ook zijn de zenuwen niet pijnlijk bij drukking.

De mechanische prikkelbaarheid der spieren is in een aantal armspieren zeer verhoogd.

Rechts: op den m. palmaris longus, m. flexor carpi ulnaris, m. supinator longus, alle m. extensores, m. biceps, m. triceps, en m. pectoralis major is een zachte hamerslag voldoende om een trage contractie op te wekken.

Links: in de spieren van den onderarm is deze mechanische irritabiliteit niet zoo verhoogd, wel in de m. biceps, triceps, deltoideus, pectoralis major.

Bovendien blijft in een groot aantal spieren een idiomusculaire samentrekking staan.

De reflexbewegingen zijn hier en daar verhoogd.

Peesreflex van den	R.	L.
m. triceps brachii	sterk.	niet duidelijk.
van de buigers der		
handspieren	zeer sterk.	vrij sterk.
van den m. quadri-		
ceps femoris	krachtig.	krachtig
van den m gastro-		
cnemius	krachtig.	krachtig.
Voetclonus	afwezig.	bestaat.

De reflexbeweging door kittelen van de voetzool opgewekt is beiderzijds zeer sterk, evenzoo die van den m. cremaster na strijking langs de dijen, en die van de buikspieren.

Periostale reflexbewegingen zijn niet op te wekken.

Electrisch onderzoek van spieren en zenuwen.

Inductiestroom.	R	L.
N. medianus bij een rolafstand	55 m.M.	52 m.M.
N. ulnaris	57	65

N. radialis	R.	L.
in m.m. extensores digitorum	53	37
in m. supinator longus	57	47
N. peroneus	60	46
m. flexor carpi radialis	60	47
m. flexor digit. sublimis	54	47
m. interosseus IV dors.	46	37
m. extensor communis	48	43
m. abductor pollicis	41	40
m. indicator	38	36
m. opponens pollicis	26	23
		trage, nablijvende contractie.
m. biceps	51	48
m. deltoideus	43	49
m. pectoralis major	49	53
m. supinator longus	50	50
R. zygomatici N. facialis	70	75
m. corrugator supercilii	56	60
m. levator alae nasi	63	65
m. orbicularis oris	70	75
tongspieren	80	90
m. cucullaris	40	44
m. rhomboideus superior	45	46
m. tibialis anticus	46	44
m. extens. hallucis longus	36	30
m. extens. digit communis pedum	47	40

W. bij patient bedraagt 1450. S.E. ')

Constance stroom

N. medianus	R.	L.
Ka. Sc.	$1\frac{1}{2}$ m A.	1 m A.
An. Sc.	$2\frac{1}{2}$ m.A.	4 m.A.

Bij Dr. Winkler, waar evenzoo W = 1450 S.E. bedraagt,
is

	L.
m. flexor carpi radialis	67—
m. flexor communis digitor. sublimis	70—

R.		L.	
An. Oc.	1 m.A.	4 m.A.	
Ka. D.T.	$1\frac{3}{4}$ m.A.	4 m.A.	
N. ulnaris			
Ka. Sc. nage-		0,75 m.A.	
noeg	1 m.A.		
An. Sc.	$3\frac{1}{2}$ m.A.	1 m.A.	
An. Oc.	$4\frac{1}{2}$ m.A.	3 m.A.	
Ka. D.T.	$4\frac{1}{2}$ m.A.	3 m.A.	
N. radialis in de strekkers der vingers			
Ka. Sc.	$1\frac{1}{4}$ m.A.	$2\frac{1}{2}$ m.A.	} beiden } traag
An. Sc.	3 m.A.	3 m.A.	
An. Oc.	4 m.A.		
m. flexor sublimis			
Ka. Sc.	$1\frac{1}{2}$ m.A.	2 m.A.	} beiden } traag
An. Sc.	$2\frac{1}{2}$ m.A.	$1\frac{1}{2}$ m.A.	
m. interosscus van den 4 ^{den} vinger			
Ka. Sc.	$\frac{3}{4}$ m.A.	} 2 m.A. } $1\frac{1}{2}$ m.A.	} beiden } traag
An. Sc.	$1\frac{1}{4}$ m.A.		
m. indicator			
Ka. Sc.	$\frac{3}{4}$ m.A.	} 3 m.A. } 3 m.A.	} beiden } traag
An. Sc.	$1\frac{1}{2}$ m.A.		
m. abductor pollicis longus			
Ka. Sc.	$1\frac{1}{2}$ m.A.	} $1\frac{1}{2}$ m.A. } $3\frac{1}{2}$ m.A.	} beiden } traag
An. Sc.	2 m.A.		
m. opponens pollicis			
Ka. Sc.	$\frac{3}{4}$ m.A.	niet bereikt bij 5 m.A.	
An. Sc.	$\frac{3}{4}$ m.A.	2 m.A. zeertraag	
m. biceps			
Ka. Sc.	$\frac{1}{4}$ m.A.	} niet duidc- } lijk traag	
An. Sc.	2 M.A.		
m. deltoideus			
Ka. Sc.	$1\frac{1}{2}$ m.A.	} beiden	
An. Sc.	2 m.A.	} traag	

R.		L.
m. orbicularis oris		
Ka. Sc.		$\frac{1}{2}$ m.A.
An. Sc.		$1\frac{1}{2}$ m.A.
tongspier		
Ka. Sc.		$\frac{1}{2}$ m.A. } exquisiet
An. Sc.		$\frac{1}{2}$ m.A. } traag
N. peroneus		
Ka. Sc.	2 m.A.	$2\frac{3}{4}$ m.A.
An. Sc.	3 m.A.	7 m.A.
An. Oc.	4 m.A.	niet bij 7 m.A.
m. tibialis anticus		
Ka. Sc.	2 m.A.	$3\frac{1}{2}$ m.A.
An. Sc.	4 m.A.	$4\frac{1}{2}$ m.A.
m. extensor hallucis longus		
Ka. Sc.	$1\frac{1}{2}$ m.A.	3 m.A.
An. Sc.	$4\frac{1}{2}$ m.A.	$4\frac{1}{2}$ m.A.
m. gastrocnemius		
Ka. Sc.	4 m.A.	$4\frac{1}{2}$ m.A.
An. Sc.	6 m.A.	7 m.A.

In een groot aantal spieren is dus de gevoeligheid voor beide stroomsoorten bij directe en indirecte prikkeling verminderd. In een aantal is ontaardingsreactie met verhoogde gevoeligheid van de galvanische prikkelbaarheid der spier voorhanden.

De gewaarwording heeft zeer weinig geleden.

Tastzin. De lijder voelt over het geheele lichaam de aanraking met een penseel, zelfs als die aanraking uitermate gering is.

Tastkringen. Twee punten worden als één punt waargenomen als zij op den volgende afstand van elkander zijn geplaatst.

	R.	L.
Top wijsvinger	3 m. M.	3 m. M.

	R.	L.
Plantaire vlakte der hand	10	11 $\frac{1}{2}$
Rugvlakte der hand	35	32
Buigvlakte der onderarm	44	35

De onderscheiding van twee buisjes met warm en koud water gevuld, geschiedt even goed als door den onderzoeker.

Status praeseus op 19 Juli 1889.

De toestand van den lijder is zeer verergerd. Het slikken is veel moeilijker geworden, het spreken valt hem zeer zwaar, hoewel ook nu de verschillende letters gevormd worden.

In de tong, die sedert meer gerimpeld is, zijn nog altijd talrijke fibrillaire contractiën.

De atrophie is toegenomen.

	R.	L.
De omvang over de proc. tyloidei bedraagt:	15.9 c. M.	15 c. M.
Over de buiken van den onderarm.	18.7	16.8
Over het midden van den m. biceps.	18.3	17
Over de dij op de grens van het middelste en bovenste 3de gedeelte.	39.5	39.5
Over het dikst der kuit.	32.	32.

In de bovenbeenen zijn zeer vele fibrillaire contractiën in de meeste strekspieren aanwezig, evenzoo in de nates.

Het lijden van den patient is ook daardoor verergerd dat hij thans over tintelingen in armen en beenen klaagt, en dat hij in de schouders een doof gevoel bemerkt.

Toch wordt aanraking met een penseel nog overal, behalve op de beide schouders, gevoeld. Ook daar is echter de tastzin niet volkomen opgeheven.

Warmtezin. Buisjes met water van 18° en van 28° gevuld, worden overal als koude en warme buisjes onderscheiden, behalve op de schouders waar een verschil van

18°—36° eerst als verschil tusschen koud en warm wordt gepercipieerd.

Overal, ook op de schouders, wordt het verschil in aanraking tusschen kop en de punt van een speld gevoeld, en het aantal snel op elkander volgende aanrakingen wordt regelmatig juist aangegeven.

De grootte der tastkringen is sedert April ongeveer de zelfde gebleven.

Het pijngevoel is over de armen en beenen, naar zijn aangifte te oordeelen, verminderd, maar ook deze vermindering is niet zeer duidelijk. Het is nu moeilijk geworden om den linker arm af te voeren, daar er thans duidelijk een geringe contractuur van den m. pectoralis major sinister bestaat.

De reflexbewegingen zijn vooral aan de onderste extremiteiten thans sterk verhoogd. Voetclonus, vooral liuks, is beiderzijds aanwezig.

Stoornissen bij 't urineeren of bij de depositio alvi zijn er niet; zij zijn er ook nimmer geweest.

Ondanks de groote afwijking van het oorspronkelijk door Charcot ontworpen ziektebeeld, kan het toch, na de waarnemingen van Leyden nauwlijks twijfelachtig zijn, of het meegedeelde geval is een geval van amyotrophische laterale sclerose. De initiale hoofdpijn, de reeds in den beginne aanwezige bulbaire verschijnselen, de „atrofie en masse,” de verhooging der reflexbewegingen en in lateren tijd de zeer geringe contractuur van den m. pectoralis major, maken dat deze diagnose de waarschijnlijkheid bereikt, die wij klinisch bereiken kunnen, maar deze diagnose wordt bereikt zonder dat daartoe de electriche afwijkingen der spieren, of de daarin bestaande fibrillaire contractiën worden gebruikt.

Wel kende ik de localisatie der atrophie „de atrophie en masse,” gewicht toe, maar ik zeide reeds dat er vele waarnemingen bekend zijn van amyotrophische laterale sclerose met een „atrophie individuelle,” der spieren.

De klinische onderscheiding tusschen de amyotrophische laterale sclerose en de progressieve atrophie van spieren volgens het type Duchenne-Aran kan juist daarom moeilijkheden aanbieden.

En ik ben daarmede bij de vraag aangeland, die eigenlijk de *cardo quaestionis* is van den strijd tusschen Charcot en Leyden. Hun verschil is toch zeer wezenlijk.

Leyden wenscht immers Duchenne's paralyse glosso-labio-laryngée beslist te vereenigen met de amyotrophische laterale sclerose.

Charcot deed niet een gelukkigen greep, toen hij de contracturen en de rigiditeit van spieren zoo zeer op den voorgrond stelde; dit wordt door de reeksen van overgangsgevallen bewezen, waarbij, ondanks de sclerose der zijstrengen, slechts reflex-verhooging werd waargenomen.

Was Leyden dan niet gelukkiger toen hij het kenmerk der amyotrophische laterale sclerose in de aanwezigheid der bulbaire kernparalyse zocht?

Mij schijnt het door een groot aantal gevallen bewezen, dat bulbaire-paralyse dikwijls met sclerose van pyramiden en zijstrengen gepaard gaat.

Voorts kan men, naar 't mij toeschijnt, alleen op deze wijze een voldoende verklaring geven van die gevallen van bulbaire kern-verlamming, waarbij geen anatomische afwijkingen in den bulbus worden

gevonden. Daarbij zijn tot nu toe de pyramidenstrengen in de capsula interna, evenmin als de centrale windingen onderzocht. (Eisenlohr, Oppenheim.)

Eindelijk begrijpt men, volgens Leyden, de groote zeldzaamheid van het samengaan van bulbaire kernparalyse en atrophie musculaire progressieve, welke Duchenne slechts 13 maal op 159 gevallen zag.

En nog meer bewondert men Duchenne's klinisch scherpen blik, die deze kernparalyse zelfs wilde onderscheiden van die, welke bij zijn atrophie musculaire progressieve voorkomt.

Juist omgekeerd als Duménil, die de samenwerking van de paralyse labio-glosso-laryngee met de atrophie progressive eischte, is voorloopig scherpe scheiding tusschen deze beide gewenscht. Vecleer worde de bulbaire kernparalyse met de Amyotrophische laterale sclerose vereenigd.

Het zwaartepunt van Duchenne's onderscheid tusschen de bulbaire symptomen onderling is, gelijk bekend is, de verlamming in de tong.

Hij leerde: of verlamming met atrophie, of atrophie en daardoor verlamming.

Dit criterium is echter zwak; (vergelijk pag. 145) niemand kan immers de wanverhouding tusschen het spiervolumen en het verlies van spierkracht schatten, eer hij den bouw van de veranderde spier kent.

Om hetgeen ik zeide, schaar ik mij aan Leyden's zijde, als ik in de bulbaire kernverschijnselen on-eindig meer bewijskracht zie voor het bestaan van een lijden der pyramidenstrengen dan in de rigiditeit of contractuur der spieren.

Komt dan paralyse glosso-labio-laryngée niet primair voor, zonder het lijden van pyramiden of van zijstrengen? Zelden, maar er zijn gevallen bekend, waarbij de sclerose der pyramiden niet gevonden is. (Duval-Raymond e. a.).

Maar die vondst bewijst niet het primaire lijden van de bulbaire kernen; dan moesten er al weder geen gevallen met negatief sectieverslag zijn, waarbij aan de andere zijde ook niet het peripherische zenuwstelsel onderzocht is (Eisenlohr, Oppenheim); dan moesten er geen gevallen van neuritis der bulbaire zenuwen bestaan (Bristowe); dan moest er geen waarneming bestaan van een zoogenaamde primaire myopathie met bulbaire symptomen. (Winkler en van der Weijde).

Ik kom nog hierop terug als ik de bulbaire symptomen bij het lijden volgens Duchenne-Aran nader heb te behandelen.

Eén ding staat echter vast. De omtrekken der toekomstige leer dezer merkwaardige ziekten beginnen duidelijk te worden.

Bulbaire kern-paralyse kan berusten op een hersenlijden, zonder of met degeneratie der pyramiden met deze kunnen de bulbaire kernen ontaarden.

Evenzeer kan zij op een neuritisch lijden berusten, met of zonder secundaire verandering der bulbaire kernen.

Eindelijk blijft de vraag over of in een zeer klein quantum der gevallen dit lijden een primair kernlijden is. De klinikus zal hebben te onderzoeken of deze genetisch verschillende aandoeningen tijdens het leven herkenbaar zijn.

Maar tot nu toe is hij daartoe niet in staat.

Wel is de amyotrophische laterale sclerose, gewoonlijk te herkennen door de spastische verschijnselen in den meest uitgebreiden zin van het woord, welke de bulbaire symptomen vergezellen, door de „atrofie en masse,” enz.

Daardoor onderscheidt zij zich van de Syringomyelie, welke voorts door de eigenaardige sensibele stoornissen gekenmerkt is, — al is het natuurlijk dat de Syringomyelie vergezeld kan gaan met bulbaire symptomen en spastische verschijnselen, en dat de amyotrophische sclerose niet altijd op een volkomen ongeschonden gewaarwordingsleven kan bogen (vergelijk den lateren loop onzer waarneming IX). De diagnose der amyotrophische laterale sclerose berust dus al weder niet op de atrofie der spieren; deze is een bijkomend verschijnsel.

Bestaat zij, dan is het niet de localisatie der atrofie, waardoor de amyotrophische laterale sclerose wordt gekenmerkt. Nu eens atrofie en masse, dan eens „atrofie individuelle” die wel meestal in de spieren van den thenar, in mijn geval in de schouders begint.

En evenmin zijn het de electriche afwijkingen, welke de spieren te zien geven. Broederlijk naast elkander, in waarneming IX, weder onvolkomen ontaardingsreactie en vermindering der prikkelbaarheid der spieren. Hier en daar ook afwijkingen, die zeer herinneren aan die, welke ik bij gewrichtsankylose (waarneming III) heb gezien, omdat verhooging der prikkelbaarheid op den voorgrond treedt.

Ook door de aanwezigheid van fibrillaire con-

tractiën is het lijden niet uitsluitend gekenmerkt. Bij atrophie na gewrichtsankyloë zag ik fibrillaire contractiën, naast spastische verschijnselen en partieele ontaardingsreactie. Bij Syringomyelie, en meer zelden bij neuritis worden zij in atrophische spieren niet gemist.

Eindelijk wijst de lange strijd over de aanwezigheid van atrophie of pseudo-hypertrophie der tong bij dit ontwijfelbaar nerveus lijden, op de geringe beteekenis, die pseudo-hypertrophie van spieren heeft, als daarin het bewijs eener primaire myopathie moet gezocht worden. Laat ik echter dit hoofdstuk sluiten.

Een paar woorden slechts nog als resumé.

Amyotrophische laterale sclerose wordt gediagnostiseerd, omdat nerveuse symptomen — paralyse-labio-glosso-laryngée, contracturen, rigiditeit, reflexverhooging der spieren — naast de atrophie bestaan. Deze kan een algemeene, maar ook een individueele zijn. Noch in de electriche veranderingen der irritabiliteit van zenuwen en spieren, noch in de aanwezigheid der fibrillaire contractiën, noch in het samengaan van atrophische en hypertrophische spiervezelen, — in één woord in geen enkel der détails, die de atrophie op zich zelf aanbiedt, is dus deze atrophie met zekerheid te onderscheiden van die, welke bij Syringomyelie, bij neuritis en zelfs bij gewrichtsankylose voorkomt. Maar onder geen voorwaarde mag deze atrophie met de atrophieën in engeren zin worden samen-gevoerd. Hier is zij een toevallig verschijnsel.

HOOFDSTUK VI.

De progressieve atrophie van spieren in engeren zin.

Het begrip van de atrophie van spieren stricto sensu, is in de eerste plaats bepaald door het ontbreken van al de reeds genoemde nerveuse nevenverschijnselen, welke ik in de voorgaande hoofdstukken heb besproken en op welke aanwezigheid ik, ter beoordeeling van de neuritische atrophien, van de Syringomyelie, en van de amyotrophische laterale sclerose zooveel nadruk heb gelegd.

Ik heb gesproken:

- 1^e van het samengaan van verlamming en atrophie;
- 2^e van het bestaan van sensibele stoornissen in haar verschillende localisatie en combinatie;
- 3^e van de aanwezigheid van spastische verschijnselen.

Ik moet daar thans nog even op terugkomen.

Ad 1. Het is uiterst moeielijk, ja zelfs voor den meest ervaren waarnemer dikwijls onmogelijk, om de normale verhoudingen tusschen spiervolumen en spierkracht juist te beoordeelen. Bij beoordeeling van pathologische wanverhoudingen tusschen die beiden wordt die moeielijkheid nog grooter. Opgeheven spierkracht noemt men verlamming. Het

volumen der spier waarin de vezelen atrophieëden, kan vermeerderd, gelijk gebleven en verminderd zijn, al naarmate het interstitieele weefsel woekert of niet.

Het is dus wel wat arbitrair om van verlammingen te spreken, die de atrophie vergezellen, vóór en aler men juist weet in welken toestand de spiervezelen zich op een gegeven oogenblik bevinden. — Van daar de weinige bewijskracht van het argument, dat Duchenne bij de klassificatie der tongverlammingen gebruikt heeft.

In menig geval bestaat er een zoo groote wanverhouding tusschen spierkracht en spiervolumen, dat het oordeel voor den klinikus, die zijn electrische onderzoekingsmethode beheerscht, mogelijk worden kan. Dit zijn echter de moeilijke gevallen niet; maar als het verlies in spierkracht langzaam grooter is geworden, dan juist is het gewoonlijk ondoenlijk uit te maken of de verlamming uitsluitend op een atrophie van de spiervezelen berust, dan wel op een deze vergezellende paralyse, of mogelijk op deze twee hand aan hand gaande processen.

Van daar dat er in mijn waarnemingen IV, V en VI, hoewel zij als gevallen van nerveus lijden kunnen worden aangezien, niet gesproken kon worden van een de atrophie vergezellende verlamming.

Het ontbreken of het slechts weinig op den voorgrond staan van een verlamming kan dus nog zeer goed van een chronisch zenuwlijden afhankelijk zijn. Terwijl omgekeerd een belangrijke verlamming bij schijnbaar behouden volumen zeer goed

op een verandering in de spier zelve kan berusten. Mijn waarneming VIII is zeer kenmerkend. Zij bewijst de hypertrophie der oogenschijnlijk ad maximum atrophische spier. Men zij dus voorzichtig.

Ad 2. Reeds bij de bespreking van de amyotrophische laterale sclerose heb ik nadruk gelegd op den strijd tusschen Leyden en Charcot over het bij deze ziekte al of niet bestaan van spastische symptomen, reflexverhooging, rigiditeit van spieren, verhoogde mechanische irritabiliteit en zelfs electrische irritabiliteit van spieren en zenuwen. Op zich zelve pleit het ontbreken van deze verschijnselen niet tegen het bestaan eener nerveuse atrophie (waarneming I, II, IV, V, VII); terwijl ik omgekeerd deze verschijnselen waarnam bij atrophische spieren na ankylotische gewichten (waarneming III) en daarin juist een argument heb gezocht, vóór de daarom nerveuse natuur dezer gewoonlijk als myogeen beschouwde atrophie.

Want het voorkomen er van pleit bepaald voor de nerveuse natuur van het lijden, zij het dan dat dit van het ruggemerg of van den zenuw uitgaat.

Ad 3. Uit het gemis van sensibele stoornissen kan nimmer een bewijs geput worden tegen den nerveusen aard van dit lijden. (Waarneming V en VI).

Daarentegen bewijzen stoornissen in tast en temperatuurszin, zelfs als er slechts paraesthesiën aanwezig zijn, duidelijk het bestaan van zenuwlijden; evenzeer de opheffing van pijngevoel.

De aanwezigheid van pijnen mag echter nimmer als argument vóór of tegen den nerveusen oorsprong

van het lijden worden gebruikt. Reeds a priori is het duidelijk, dat myositis met pijn kan gepaard gaan en in een aantal gevallen, waar tot heden toe niet of nauwlijks een zenuwlijden werd aangetoond, was de pijn een der meest in 't oog springende symptomen.

Bij de atrophieën van spieren in engeren zin wordt dan in de eerste plaats de afwezigheid van de genoemde nerveuse stoornissen vereischt, en bij deze atrophieën treedt dus een nauwkeurig onderzoek der spieren zelf op den voorgrond.

Dit onderzoek houdt zich bezig met de localisatie der atrophie en vraagt naar de ten deele reeds besproken beteekenis der „atrophie en masse,” tegenover de „atrophie individuelle” der spieren. Laatstgenoemde eigenschap wordt voor de thans behandelde gevallen kenmerkend.

Dit onderzoek strekt zich uit tot het volumen van de spier, maar het is daarbij niet beslist noodzakelijk, dat het volumen der spier geringer is geworden. Integendeel, zoowel schijnbaar hypertrophische spieren, als waarlijk geatrophieerden, maken deel uit van de thans te behandelen atrophieën.

In een woord, een gedétailleerd onderzoek der spieren aan de hand van het schema, dat op pag. 26 gegeven is, is dus het uitgangspunt, waaraan ik een eventueel lijden zal hebben te toetsen, en ik zal de verschillende vormen van echte atrophie van spieren, welke ik in hoofdstuk II (pag. 28) noemde, onderling moeten vergelijken; daarbij gebruik makend van de waarnemingen van anderen en die van mijzelve.

Ik heb dus achtereenvolgens te bespreken het type Duchenne-Aran, de pseudohypertrophie van spieren, de verschillende primaire myopathiën (Juvenilen vorm van Erb, type facio-scapulo-humeral van Landouzy-Déjérine, de hereditaire vormen van Leyden-Möbius enz.), benevens de overgangsvormen door Charcot, Schultze en Hoffmann beschreven.

A. De atrophie volgens het type Duchenne-Aran of de spinale vorm der progressieve atrophie van spieren.

Scherp genoeg werd het door mij uitgedrukt, dat men, zoodra zich een lijden der zijstrengen combineerde met een atrophie der cellen in de voorste hoornen, niet gerechtigd is, om zulke gevallen te rangschikken onder de echte atrophie van spieren. Deze behooren immers tot de amyotrophische laterale sclerose.

Ik stelde het als een meesterlijke greep van Duchenne op den voorgrond, dat hij er op wees hoe zeldzaam bulbaire kernparalyse bij de echte atrophie van spieren werd waargenomen. Daartegenover staat de aanwezigheid van bulbaire symptomen als een integreerend bestanddeel van de motorische tabes, door Leyden bewezen.

De vraag, welke thans voor ons ligt, is deze: hoeveel gevallen van atrophie volgens het type Duchenne-Aran zonder bulbaire kernparalyse zijn er wel aan te wijzen, waarbij na den dood, veranderingen uitsluitend in de voorste hoornen van het

ruggemerg zijn gevonden? En dan danken wij aan Schultze ¹⁾, de uitvoerige bijeenzetting der litterarische gegevens, die op deze vraag betrekking hebben. Het zijn slechts twee gevallen, één van Charcot en Gombault ²⁾, waarbij bovendien de witte substantie in het ruggemerg veranderd was, en het tweede van Pierret en Troisier ³⁾, waarbij echter twijfel rijst of er geen kinderparalyse in 't spel was. Waarlijk een gering, hoogst twijfelachtig, zelfs te wraken materiaal.

Als ik evenwel, Schultze volgend, daarbij voeg: de atrophieën volgens het type Duchenne-Aran, welke met bulbaire kernparalyse gepaard gingen, zonder dat daarbij veranderingen in de zijstrengen na den dood zijn aangetoond, dan komt dit cijfer op negen ⁴⁾.

Is het nu geen zonderlinge tegenspraak tusschen dat, wat Duchenne aan 't ziekbed zag — 13 keer bulbaire paralyse op 159 gevallen — en dat wat aan de sectietafel gevonden werd.

Alle zeven gevallen van atrophie volgens het type Duchenne-Aran, die bewijzen moeten, dat de „atrophie musculaire progressive” een spinaal lijden is, zijn gekenmerkt door de aanwezigheid van bulbaire veranderingen naast het lijden der voorste

1) Schultze. Ueber den mit Hypertrophie verbundenen Muskelschwund und ähnliche Krankheiten, pag. 74.

2) Archives de Physiol. 1875. Pag. 744.

3) Archiv. de Physiol. 1875. Pag. 236.

4) Schultze, l. c. pag. 73 en Kahler. Eulenburg's Realencyclopädie c. f. Kahler. Ueber die progressiven Amyotrophien. Ztschrift für Heilkunde 1884.

hoornen. Het zou voor de hand liggen om deze zeven waarnemingen te gaan corrigeeren en eenvoudig de toenmalige methoden van onderzoek — immers in de laatste jaren zijn geen nieuwe gevallen gepubliceerd — te beschuldigen van ontoereikend te zijn geweest. De zeven genoemde waarnemingen zouden dan, omdat niet zeer sterke veranderingen in de zijstrengen over het hoofd gezien zijn, als even zoo vele specimina van amyotrophische laterale sclerose kunnen gelden. Maar tegen deze correctie pleiten in de eerste plaats de namen der onderzoekers, die deze gevallen publiceerden¹⁾, en in de tweede plaats heeft juist in de leer der progressieve atrophie van spieren zulk een wijze van correctie zeer veel kwaad gesticht.

Friedreich's waarnemingen zijn door de fransche school, Pick is door Westphal, Pekelharing door Schultze, Lichtheim door Erb en Schultze gecorrigeerd, en wat hebben al die correctiën bewerkt.

Niets; behalve dat het steeds duidelijk blijkt, dat men niet de wetenschap baat, als men waarnemingen van anderen verdacht maakt. Ondanks de aangebrachte correctie hebben Friedreich's waarnemingen stand gehouden, en is het bestaan van een normaal ruggemerg bij atrophie van spieren thans door ieder erkend. Ondanks de correctiën aan de feiten van Pick en Pekelharing aangebracht, keert toch weer het lijden der zenuwcellen

1) Hayem, Charcot, Gombault, Duchenne, Joffroy.

in de voorste hoornen bij pseudo-hypertrophie van spieren weder ten gevolge van de waarneming van Hugo Preisz (vergelijk pag. 184).

Liever dus spiegel ik mij zacht aan anderer voorbeeld en neem aan, dat de zeven bedoelde gevallen bewijzen, dat er bij de progressieve atrophie volgens Duchenne-Aran, lijden der voorste hoornen zonder meer voorkomt; hoe zonderling het ook zij, dat in de gevallen waarbij geen bulbair symptomen aanwezig waren, tot nu toe niet met zekerheid een uitsluitend lijden der voorste hoornen is aangetoond.

Alleen volgt dan hieruit, dat het begrip van de atrophie volgens het type Duchenne-Aran, zich niet meer dekt met dat, wat Duchenne als „atrophie musculaire progressive” beschreef.

Nu vergeet men niet, dat, om van het type Duchenne-Aran te spreken, men thans eischt een op lateren leeftijd begonnen, niet hereditaire, chronische en progressieve atrophie; die aan de handen begint; nimmer met hypertrophieën van spieren gecombineerd is; waarbij fibrillaire contractiën en dikwijls particele ontaardingsreactie worden waargenomen; die somwijlen met bulbair kernparalyse eindigt en in eenige jaren den exitus letalis met zich voert.

Dit is dan ook een definitie van lateren tijd, en ik had reeds gelegenheid om uiteen te zetten, dat Duchenne's atrophie „musculaire progressive” zoowel een aantal neuritische atrophieën, als syringomyelie, misschien enkele gevallen van amyotrophische sclerose omvatte. Toets ik echter aan deze definitie de waarnemingen, die door Déjérine

onlangs in de *Revue de Médecine* zijn vermeld, dan heeft hij daarin verschillende waarnemingen van atrophie volgens het type Duchenne-Aran beschreven.

Daarbij werden echter de voorste wortels weinig veranderd en de zenuwcellen der voorste hoornen intact bevonden.

Afgezien van den grooten slag, welke deze waarnemingen aan de leer der deutero-pathische atrophieën bij tabes, hebben toegebracht, bewijzen zij tevens, dat de atrophie volgens het type Duchenne-Aran geenszins altijd gebonden is aan een lijden der gangliencellen.

Door de onderzoekingen van Déjérine is dus aangetoond, dat een dergelijke atrophie berusten kan op een motorische neuritis, welke langzaam omhoog schrijdt naar de voorste wortels, en ten slotte ook in de zenuwcellen der voorste hoornen secundair veranderingen te weeg brengt.

Men voelt hier de overeenkomst tusschen deze motorische neuritis en die, welke bij de loodvergiftiging voorkomt. Haar casuïstiek en haar betekenis voor de secundaire ruggemergsverandering zijn door Dr. Clinge Doornenbos besproken.

Ik geef dus gaarne toe, dat er een progressieve atrophie van spieren bestaat, waarbij zonder sclerose der zijstrengen uitsluitend de zenuwcellen in de voorste hoornen lijden (natuurlijk met lijden van voorste wortels en peripherische zenuwen); maar deels om het onderzoek der neuritische atrophieën, vooral bij Beri-beri en bij de loodvergiftiging, deels om de waarnemingen van Déjérine bij deuteropa-

thische atrophieën volgens het type van Duchenne-Aran, acht ik de primaire spinale natuur van deze atrophieën verre van bewezen.

Deze argumentatie wint in kracht, wanneer wij de enkele verschijnselen, die bij de spinale atrophie voorkomen, vergelijken met die, welke bij de zogenoemde primaire myopathieën, d. w. z. atrophieën, waarbij het ruggemergslijden niet is aan te toonen, worden waargenomen.

Immers elk verschijnsel dat door de klinici als kenmerkend voor de primaire myopathie is opgegeven komt ook bij de ziekte van Duchenne-Aran voor.

De heredititeit van deze spinale atrophie door Leyden betwist, door Charcot verdedigd is sedert de laatste waarneming van Bernardt ¹⁾ vastgesteld.

Bij drie leden eener zelfde familie komt een lijden voor, overigens beantwoordend aan de definitie van de spinale atrophie. Zij kan dus hereditair zijn.

Op jeugdigen leeftijd komt zij voor en kan jaren lang duren, gelijk bijv. de waarneming van Troisier-Pierret bewijst, of daar wij dit geval als kindereparalyse beschouwden, zoude ik bijv. zeer goed onze waarneming V daarvoor kunnen laten pleiten, die behalve den leeftijd aan alle eischen der spinale atrophie gesteld, voldoet, slechts door de reeds aanwezige volkomen O. A. R. er van afwijkt.

De spinale atrophie kan beginnen aan de spieren der handen. Dit echter doet zij ook dikwijls niet. Terwijl omgekeerd atrophieën bekend zijn, die aan

1) Bernardt (Virchow's Archiv. Bd. 115 pag. 197.

de handen begonnen en bij welke het ruggemerg gezond was. (Déjérine, Schultze) ¹⁾.

De wijze van localisatie der spinale atrophie, die niet met hypertrophie vergezeld zou gaan is door Erb tegenover die gesteld, welke bij pseudo-hypertrophie voorkwam.

Bij pseudo-hypertrophie van spieren komt echter wel eens spinaallijden voor, en bij uitsluitende atrophie wordt dit wel eens gemist. (Zie pag. 175 en volgende).

En ik kan op grond mijner waarneming VIII in de hypertrophie van spiervezelen slechts de uitdrukking zien van een langdurig bestaan der atrophie, maar niet van een primair spierlijden. Overigens komt gelijk Westphal ²⁾ en ook mijn waarneming VII bewijst, degeneratieve zwelling der spiervezelen, dikwijls naast degeneratieve atrophie voor.

Ook het voorkomen van fibrillaire contractiën en van ontaardingsreactie bij spinale en neuritische atrophieën bekend, wordt niet bij de primaire myopathiën gemist.

Waarlijk van hoe groot gewicht mij klinische scheidingen ook voorkomen, te zeer bestaat tusschen al de atrophieën in hoofdstuk II genoemd groote overeenkomst met die, welke men met den naam van type Duchenne-Aran aanduidt, om niet de waarschijnlijkheid te doen uitkomen, dat men door die scheidingen slechts uitersten van een zelfde ziekte aanwijst.

1) Déjérine. Rev. de méd. 1889. Schultze. l. c.

2) Westphal l. c.

En dit pleit niet voor de primair spinale natuur van de laatstgenoemde atrophie, want bij de eerstgenoemden zijn nu eens wel, dan eens niet, het ruggemerg; nu eens wel, dan eens niet, de periphäre zenuwstammen; altijd echter de spieren ziek bevonden worden.

Zoodra echter bij deze ziekte spastische verschijnselen en bulbaire symptomen worden waargenomen, is het zeer de vraag of men niet met amyotrophische laterale sclerose te doen heeft, al wijzen geen dezer beide reeksen van verschijnselen uitsluitend op een spinaal lijden.

Spastische verschijnselen, altijd van nerveuse natuur, stempelden met de fibrillaire contractiën en de zeer duidelijke ontaardingsreactie onze waarneming III tot een nerveuse atrophie na gewrichtsankylose.

En zoo lang er naast een neuritis der bulbaire zenuwen ook gevallen van bulbaire paralyse bij intacten bulbus zijn waargenomen, zoolang ook is de spinale (bulbaire) natuur der bulbaire symptomen evenmin bewezen.

Hetzelfde dus, wat ik bij de bespreking der amyotrophische laterale sclerose voor de bulbaire kernparalyse aanvoerde, geldt in zijn geheel voor het type Duchenne-Aran. In vele gevallen is het een amyotrophische sclerose der zijstrengen, dikwijls is het een motorische neuritis door Déjérine bewezen, met of zonder secundaire verandering der zenuwcellen van de voorste hoornen. Het is echter nog niet bewezen, dat zulk een atrophie als een primair lijden der voorste hoornen voorkomt.

De amyotrophische laterale sclerose staat dus aan de eene, Déjérine's motorische neuritis aan de andere zijde.

Om deze twee verschillende ziekten te onderscheiden, heeft men de spastische verschijnselen gewicht toegekend en terecht. Ontbreken van spastische symptomen en het op den voorgrond treden der volkomen ontaardingsreactie pleiten vóór de motorische neuritis, die ook zooals men zegt een slappe paralyse is.

Vat men samen wat verschillende waarnemers omtrent spinale atrophieën leerden, dan kan men spreken van een zeer groote verwarring.

Aan de eene zijde zijn Syringomyelie en amyotrophische laterale sclerose als echte progressieve atrophie van spieren beschreven. Naar mijne meening behooren zij daarvan gescheiden te blijven. Aan de andere zijde geldt hetzelfde voor de chronische motorische neuritis.

Maar tevens vindt de clinicus zeer verschillende symptomengroepen beschreven, waarbij door den anatoom nu eens sterke, dan geringe veranderingen in het ruggemerg zijn aangetroffen. Deze klinische gevallen komen voor het meerendeel slechts daarin overeen, dat de atrophie in de handen begint, en dat zich ter eeniger tijd spraak- en slikstoornissen ontwikkelen.

Hoezeer echter dit verschijnsel tot voorzichtigheid maant, heb ik meegedeeld.

Waarnemingen als de hier volgende behooren onder den naam van progressieve atrophie volgens Duchenne-Aran beschreven te worden.

WAARNEMING X.

PROGRESSIEVE ATROPHIE VAN SPIEREN VOLGENS HET TYPE
DUCHENNE-ARAN.

Begin van 't lijden in 1885 met pijn in de schouders. Spoedig daarop atrophie in de spieren van de rechter, weldra gevolgd door die van de linkerhand. Langzaam voortschrijden op den schoudergordel.

In '87 reeds nagenoeg volkomen atrophie van de spieren van den schoudergordel.

In '88 voortschreiding langs de rugspieren, ademhalingsspieren, ook bekkenspieren, en die van het bovenbeen aangedaan. Gemis van stoornissen in den tastzin, temperatuurszin, pijngevoel enz. Fibrillaire contractiën. Ontaardingsreactie. Geen reflex-verhooging. Geen rigiditeit van spieren. Geen bulbaire paralyse. Ongestoorde blaas- en darm-functie.

In '89 verlamming der respiratiespieren.

Van O..... is 67 jaar, geboren te Baambrugge. Van de 9 kinderen zijn er 5 (3 zusters en een broeder van den patiënt) nog in leven. Twee zijn zeer jong gestorven. Eén stierf aan kliertering, één viel uit een hooiberg. De vader van den patiënt is 80, de moeder is 82 jaren oud geworden. De lijder ontkent op stellige wijze, dat er zenuwlijden in de familie bestaat.

Als jongen was hij altijd gezond. En hij is, behalve toen hij mazelen, enz. had, nooit ziek geweest.

In 't jaar 1885, ongeveer in Maart, is hij aan 't sukkelen gegaan, met pijn in de schouders, als hij te bed was. Hij meende die, door het staan op den tocht te moeten verklaren.

In Mei is hij de pijn kwijt geraakt, maar in plaats daarvan begon hij te bemerken, dat hij de vingerbewegingen bij

't melken zijner koeien benoodigd, niet zoo goed meer ver-richten kon. En sedert werden de armen moeilijker beweegbaar. Hij zocht overal hulp en raad. Te vergeefs.

De bewegingen werden slechter, en toen hij in Maart van 1887 ook de pijn in de beenen begon te voelen, begaf hij zich tot Dr. Winkler om raad.

Status praesens. 2 October 1887.

De patiënt is een fiksche gebouwde persoon, van een zeer opgewekte natuur, die armen en handen in het geheel niet gebruiken kan, en overigens zeer goed loopt.

Bij het optrekken van het voorhoofd zijn de rechter horizontale rimpels dieper dan de linker. Evenzoo zijn rechts de rimpels, bij krachtig sluiten der oogen, dieper dan links. Geen nystagmus. Alle oogbewegingen mogelijk. Geen verschil in de naso-labiaal plooiën, niettegenstaande de linker mondhoek hooger dan de rechter staat. Hij kan echter de beide mondhoeken goed bewegen, hij kan fluiten, lachen en de wangen opblazen, zonder dat er eenige afwijkingen bemerkbaar zijn.

De tong wordt recht uitgestoken, er zijn geen fibrillaire trekkingen in. Hij spreekt uitstokend. Aan de uvula, aan de bogen, is noch bij phonatie, noch in rust, iets bizonders te zien. Slikbezwaren zijn nimmer aanwezig geweest; hij kan alle bewegingen van het hoofd op den romp maken. De m.m. sternocleido-mastoidei zijn betrekkelijk krachtig ontwikkeld. Er bestaat een zeer belangrijke atrophie van spieren van de beide bovenarmen, van den schouder en borst.

De m.m. cucullares, de m.m. supra- et infraspinati, de m.m. deltoidei, de m.m. pectorales, m. biceps, triceps, rhomboidei en serrati antici zijn aan beide zijden zeer sterk geatrophieerd. In allen af en toe fibrillaire contractiën. De intercostale ruimten zijn ingezonken. De ademhaling is frequent, 24 p. minuut en geschiedt abdominaal.

De omvang over den bovenarm tegenover de aanhechting van den m. deltoideus bedraagt

L.	R.
23 c.M.	23 c.M.

De omvang over het midden van den	L.	R.
opperarm.	20.5	19.5
Over de buiken van de spieren van		
den onderarm	14	22.5
Over den pols (proc. styloidei)	18.5	18.5

Er is vrij sterke atrophie van de strekspieren van de hand, links sterker dan rechts; ook de buigers schijnen niet geheel verschoond te zijn en zonder twijfel deelt de m. supinator longus zeer sterk in de atrophie. De ruimten tusschen de metacarpale beenderen zijn ingezonken, links wederom sterker dan rechts, vooral de ruimte tusschen pink en 4^{den} vinger en die tusschen 4^{den} en 3^{den} vinger.

Er is klauwstelling aanwezig van beide handen. De klauwstelling is rechts sterker dan links.

De rechter bovenextremiteit. De dynamometer in de hand geeft geen uitslag. De derde phalangen van alle vingers, zijn op de middelphalangen gebogen, evenzoo de 2^{de} op de 1^{ste} phalangen.

De laatste zijn echter op den metacarpus gestrekt. De gewrichtjes tusschen 2^{de} en 3^{de} phalanx zijn ietwat gezwollen. De strekking van de kootjes op elkander is onmogelijk. De vingers kunnen niet worden uiteengespreid.

De duim, waarvan het laatste kootje eveneens in mindere mate gebogen is op den 1^{sten} phalanx, kan nog in geringe mate bewogen en afgevoerd worden.

De buiging der, op den metacarpus (in rust) gestrekte 1^{ste} phalangen, is eenigermate mogelijk. De spatia interossea zijn zeer ingezonken, evenzoo is de thenar zeer dun, en de anthinenar nauwlijks aanwezig.

De langs het lijf neerhangende hand kan uit den middenstand eenigzins in pronatie worden gebracht, nauwlijks echter kan zij worden gesupineerd. Ook plantaire flexie kan geschieden, maar de dorsale flexie is ten naaste bij geheel opgeheven.

De strekspieren van hand en vingers, d. w. z. alle van den

condylus externus humeri ontspringende spieren zijn vrij sterk geatrophieerd, sterker dan de buigspieren n.l. die, welke van den condylus internus ontspringen. De m. supinator longus is zeer sterk atrophisch.

Actieve bewegingen van den onderarm op den bovenarm zijn geheel onuitvoerbaar, evenzoo is de abductie van den opperarm van de thorax, het naar achter en het naar voren brengen geheel onuitvoerbaar, terwijl de afgevoerde arm iets of wat naar het lijf toe kan bewogen worden.

De linker boven-extremiteit is niet zoo sterk aangedaan als de rechter. Ook daar is klauwstelling in geringeren graad dan rechts aanwezig. De eerste phalangen zijn in de metacarpale-gewrichten gestrekt. Streckking er van is niet mogelijk; buiging van al de kootjes geschiedt. Spreiding der vingers is onmogelijk, oppositie en abductie van den duim is in 't geheel niet mogelijk. De thenar is veel meer verdund dan aan de rechter zijde, en hoewel de atrophie der strekspieren van de hand en vingers in 't algemeen sterker aan de rechter zijde is dan aan de linker, is dit voor den abductor pollicis longus, en voor den m. indicator niet het geval.

Overigens zijn alle bewegingen der hand, pronatie, supinatie, plantaire en dorsale flexie mogelijk, al zijn zij zeer zwak.

Aan de linker zijde kan de onderarm niet gebogen worden op den bovenarm, maar de strekking van den passief gebogen arm geschiedt met meer kracht.

De bovenarm kan niet afgevoerd worden, en de beweging naar voren is, evenals rechts, geheel onmogelijk, en slechts de beweging naar achteren is eenigermate doenlijk.

De reflexbewegingen bij beklopping van de pezen van den m. biceps en der overige spieren bestaan niet; mechanisch zijn spieren noch zenuwen prikkelbaar.

Geringe aanraking wordt overal aangenomen. Pijn wordt overal gevoeld. De warmtezin is zeer zeker intact.

In alle geatrophieerde langere spieren der boven en onder-

armen worden fibrillaire contractiën waargenomen Evenzoo in alle spieren van schouder en borst, welke geatrophieerd zijn.

Het schouderblad. Bij langs het lijf hangende armen heeft het schouderblad den volgende stand. L. R.

Afstand van de wervelkolom-boven binnenhoek 5 c.M. 4,5 c.M.

Afstand van de wervelkolom-benedenhoek 8 c.M. 8 c.M.

Het is van den thoraxwand afgedrongen, zoodat het links ongeveer $3\frac{1}{2}$, rechts 2 c.M. er van afstaat, terwijl bovendien de rechter boven-binnenhoek nagenoeg $1\frac{1}{2}$ c.M. lager staat dan de linker boven binnenhoek.

De patient kan liggende, zonder hulp der armen zich op-richten en de beenen, terwijl hij ligt, in alle richtingen bewegen.

De dynamometer, tusschen de knieën gebracht, wijst rechts 16 en links 15° aan. Als hij zal gaan liggen, valt hij echter min of meer in het kussen der stoel terug. Er is lendenlordose, welke vrij duidelijk is gemarkeerd, en het dieplood valt langs de wervelkolom zelfs een eindweegs buiten het sacrum heen. Hij kan niet op de toonen staan, hij kan niet hinken; toch gaat het loopen goed, en al wordt hij spoedig moe, toch is er van een wankelenden gang, eigenlijk geen sprake.

De kniepeesreflexen zijn beiderzijds, hoewel zwak, aanwezig. Geringe aanraking wordt overal gevoeld, en ook kleine temperatuursverschillen (bij aanblazen) onderscheidt hij goed.

Van het electrisch onderzoek deelen wij 't volgende mede.

Inductiestroom.	L.	R.
N. ulnaris in den m. flexor carp. ulnaris	40 m.M.	42.5 m.M.
m. flexor carp. ulnaris	40 m.M.	45.5 m.M.
m. interosseus IV	12 m.M.	
m. cucullaris	33 m.M.	35 m.M.
Constance stroom.	L.	R.
N. ulnaris in den m. flex. carp. ulnaris		
Ka. Sc.	3 m.A.	3 m.A.
An. Sc.	7 m.A.	7 m.A.

niet duidelijk traag

	L.	R.
m. flexor carp. uluaris (direct)		
An. Sc.	4.5 m.A.	4 m.A.
Ka. Sc.	8.5 m.A.	5.4 m.A.

met duidelijke trage contractie bij An. Sc.

Inductiestroom.

N. radialis in m. indicator	34 m.M.	40 m.M.
m. indicator	40 m.M.	42 m.M.

Constante stroom.

N. radialis in m. indicator (in de fossa bicipit. extern.)

Ka. Sc.	8 m.A.	5 m.A.
An. Sc.	12 m.A.	7 m.A.
m. indicator		
An. Sc.	7 m.A.	2 $\frac{1}{2}$ m.A.
Ka. Sc.	7 m.A.	2 $\frac{1}{2}$ m.A.

slechts bij de An. Sc. een trage contractie,
maar dan ook exquisiet.

m. cucullaris

Ka. Sc.	9 m.A.	7 m.A.
An. Sc.	11 m.A.	7 $\frac{1}{2}$ m.A.

geen eigenlijke trage contractie

Gedurende het jaar 1888 verergerde de toestand steeds, en toen in Juni 1889 de lijder werd weêrgezien, werd het volgende geconstateerd.

De lijder, die thans nauwelijks meer alleen kan loopen, moet in huis gedragen worden. Hij spreekt echter volkomen goed, en van slikbezwaren is geen sprake. In de tong ook nu geen fibrillaire contractiën. Alle schouderspieren, alle spieren van de opper- en benedenarmen atrophisch. Hij kan ook geen enkele beweging meer verrichten. Desniettemin is er behalve de reeds vroeger vermelde klauwstelling der handen, nergens eenige contractuur; er zijn overal fibrillaire contractiën aanwezig. De dynamometer beiderzijds 0. De intercostale ruimten zijn zeer ingezonken. De ademhaling is abdominaal, maar deze wordt door eenvoudig opleggen der hand

op den buik zeer bemoeijkt. De lijder is bij loopen spoedig kortademig.

Hij kan, als hij ligt, zich niet meer oprichten. Hij valt neêr, als hij gaat liggen. Sterke lendenlordose.

Het loopen is waggelend geworden, hij kan de beenen nauwlijks meer omhoog ligten, en ook in de strekkers der dijspiereen ziet men fibrillaire contractiën; in de spieren van het onderbeen ziet men ze niet, hoewel de bewegingen van den voet en in de knieën zeer zwak zijn. De reflexen zijn zeer verminderd, kniepees-reflex links opgeheven.

Overal is de zintuigelijke waarneming intact gebleven. De lijder weigert om zich in een ziekenhuis te doen opnemen.

Deze waarneming vertegenwoordigt de progressieve atrophie van spieren volgens het type van Duchenne-Aran.

Ik mag dit geval niet brengen tot de amyotrophische laterale sclerose, want ondanks het vergevorderd stadium der ziekte zijn er geen bulbaire symptomen aanwezig; spastische verschijnselen ontbreken — wanneer men ten minste de „main en griffe” niet als contractuur beschouwt —; de atrophie was aanvankelijk een individueele der handspieren, eerst later werd zij een „atrophie en masse.”

Ook sensibele stoornissen ontbreken.

In de electriche verhoudingen, incomplete ont-aardingsreactie en vermindering der prikkelbaarheid van de spier voor beide stroomsoorten; in de fibrillaire contractiën kan ik ook nu het bewijs niet vinden, dat er een spinaal lijden in het spel is. Welke redenen zijn er dan om dit lijden als een spinaal lijden aan te zien?

Klinisch zijn er geen verschijnselen, die op een ruggemergslijden heenwijzen.

Anatomisch zijn er, ik herhaal het, slechts 2 gevallen zóó volkomen beschreven, dat zij gelden kunnen als bewijzen voor de hypothese, dat hierbij een ruggenmergs lijden bestaat, en deze beide gevallen zijn hoogst twijfelachtig als zij aan strenge critiek worden getoetst.

Daarentegen zijn er talrijke gevallen bekend, waarbij naast uitgebreide atrophie het ruggemerg niet lijdende is gevonden. Wel is bij al deze gevallen, gelijk ik zal uiteenzetten betoogd, dat zij niet tot het type Duchenne-Aran behoorden; maar ik zal dan tevens doen zien hoezeer daar bij een *petitio principii* in het spel is.

Redenen om *à priori* op zulke klinische en anatomische gegevens het bestaan van een ruggenmergslijden te eischen, bestaan dan, naar ik meen, ook niet.

Vat ik alles te samen, dan geloof ik het uit te mogen spreken, dat men in de atrophie van spieren volgens Duchenne-Aran twee zaken dooreenmengt.

In de eerste plaats toch kan de Amyotrophische laterale sclerose met individueele atrophie en geringe spastische verschijnselen als de bulbair symptomen laat optreden, maar al te ligt er mee verward worden. Deze ziekte echter is een centraal lijden, waarschijnlijk een lijden der hersenen.

In de tweede plaats plant zich een uitsluitend motorische neuritis voort op het ruggemerg, gelijk Déjérine bewees.

Somwijlen is hun scheiding mogelijk.

De duur der amyotrophische laterale sclerose is korter, de bulbaire symptomen treden vroeger op, de spastische verschijnselen zijn toch meestal aangeduid, de „atrofie en masse” is dikwijls sprekender.

Daarentegen is de echte atrofie volgens het type Duchenne-Aran, de motorische neuritis dus, van langer duur, de atrofie blijft langer geïndividualiseerd, en op het laatst van het leven kan, bij ontbreken van geringe spastische verschijnselen, het een enkele maal tot bulbaire symptomen komen. Zoo alleen komt men in overeenstemming met de 7 genoemde waarnemingen, voor welke zeker een herhaald onderzoek met Weigert's kleuring wenschelijk was, maar die tot zoolang moeten blijven gelden als lijden der voorste hoornen zonder lijden der zijstrengen i. e. pyramidenbanen.

Van zulke gevallen, als de hier beschreven waarneming X, zie ik dan ook vruchten te gemoet, als zij anatomisch worden onderzocht. Zouden er daaronder niet schuilen waarin evenals in Déjérine's waarnemingen, geen secundair lijden der voorste hoornen werd gevonden?

Duchenne's genie had de aandacht bepaald, toen hij zoo streng de bulbaire kern-paralyse en de atrofie progressive uiteen hield. Leyden heeft die crfenis aanvaard, uitgebreid en naar ik meen Duchenne's stelling eerst recht bewezen. Genoeg echter. Uit de atrophieën van spieren moet echter op klinische gronden een type Duchenne-Aran afgezonderd blijven. De klinische kenmerken er van heb ik dikwijls genoeg genoemd.

Zij vertegenwoordigt, naar mijn meening, een type, waarbij een opklimmende motorische neuritis zich langs de voorste wortels in betrekkelijk korten tijd uitbreidt op de voorste hoornen. Dank zij vele uitstekende waarnemers, zijn wij op weg om deze merkwaardige vorm van atrophie van spieren zonder meer, van de andere dergelijke atrophieën te leeren onderscheiden; maar bij die scheiding is geen gewicht te leggen op de hoedanigheid der electriscbe veranderingen, op de aanwezigheid van fibrillaire contractiën, of zelfs op de aanwezigheid eener uitsluitend degeneratieve atrophie van spiervezelen.

B. De primaire myopathiën.

Nadat ik thans de grenzen der atrophie volgens het type Duchenne-Aran tegenover de Syringomyelie en de Amyotrophische sclerose heb vastgesteld, voegt het mij, om dit type met de overige zoogenaamde primaire myopathiën nog nader te vergelijken.

Deze ziekten, naar men meent, vertegenwoordigers van een waar spierlijden, moet ik nader beschouwen in hun verband met het spinale type. In de eerste plaats is dan de pseudo-hypertrophie van spieren aan de beurt.

Mij beroepende op de litterarische uiteenzetting van Schultze ¹⁾, zijn er 23 gevallen bekend, welke volledig genoeg zijn medegedeeld om tot bepaling van het begrip van de pseudo-hypertrophie te dienen.

1) Schultze. l. c.

In minstens 40 gevallen was daarbij het ruggemerg geheel intact gevonden, en evenzoo de voorste wortels. Bij de overigen wordt van granular desintegration, van miliary sclerosis en zulke minder bewijzende afwijkingen gesproken. — Voorts vinden wij congenitale misvormingen, verplaatsingen van grijze stof, verdubbeling van het centraalkanaal, hydrocephalie en andere nerveuse stoornissen vermeld. Van een eigenlijk lijden der zenuwcellen in de voorste hoornen is slechts tweemaal sprake.

Uitsluitende atrophie van zenuwcellen, zonder lijden der voorste wortelen, zonder lijden der groote periphere stammen, beschreef Pekelharing ¹⁾. Zijn waarneming paste niet in de heerschende meening, volgens welke pseudo-hypertrophie van spieren een myogene afwijking zou zijn. Daarom en omdat de verandering in de zenuwcellen een enkelvoudige atrophie was, werd die waarneming door Schultze ²⁾ niet als een bewijzende erkend.

Hetzelfde lot had een vroegere waarneming van Pick ³⁾ met eenigszins meer recht door Westphal ondergaan. Hier had het ruggemerg geruimen tijd in chroomzuur gelegen, en de zenuwcellen hadden zich daarom slechter dan gewoonlijk gekleurd.

Gelijk ik het reeds vroeger uitsprak, is nog nooit eenige vooruitgang in de wetenschap bereikt door het veranderen van waarnemingen van anderen,

1) Pekelharing. Virchow's Archiv. Bd. 89. Ned. Tijdschrift 1882.

2) Schultze. Virchow's Archiv. Bd.

3) Pick. Archiv für Psych. Bd. IX. 1876. S. 682.

zoo ook hier. Nauwlijks is men, ten koste der twee genoemde waarnemers, zoo ver gekomen, dat het intact zijn der zenuwcellen bij de pseudo-hypertrophie van spieren als regel geldt, of Dr. Hugo Preisz ¹⁾ deelt een onbetwistbare waarneming mede van degeneratieve veranderingen in de cellen der voorste hoornen, welke evenzoo bij intacte wortels zijn waargenomen. Ongetwijfeld zal men ook hier een correctie trachten aan te brengen.

Het staat echter, naar mijn meening, vast, dat men rekening moet houden met drie gevallen, in welke naast sterke pseudo-hypertrophie van spieren werden gevonden intacte zenuwstammen en voorste wortels maar tevens veranderde zenuwcellen. Zoo-
ver mij bekend is, zijn de peripherische motorische spiertakjes in geen der drie gevallen onderzocht.

Deze drie gevallen verminderen de waarde der uiteenzettingen van Schultze zeer, en in verband met talrijke centrale veranderingen, die niet direct met de pseudo-hypertrophie te maken hebben (congenitale misvormingen enz.) doen zij het vermoeden rijzen, dat het zenuwstelsel, waar dan ook, het uitgangspunt van het lijden zijn zal. Deze stelling is niet zoozeer afwijkend van de meening van anderen, als zij dit op den eersten aanblik schijnt; want zelfs de meest krachtige verdedigers der myogene natuur van dit lijden nemen een nerveuse praedispositie van het spierstelsel daarbij aan.

De pseudo-hypertrophie komt evenwel met een

1) Hugo Preisz. Archiv für Psych. Bd. XX.

groot aantal vormen van atrophie van spieren overeen.

Het is begrijpelijk dat de klinikus eerst deze stelling kon uitspreken, toen Griesinger door excisie van een schijnbaar hypertrophische spier ad oculus had gedemonstreerd, dat bij de pseudo-hypertrophie atrophische spiervezels in een vetrijk interstitiëel weefsel werden aangetroffen, en daarmee de spier, als eene die atrophieërde, had leeren kennen.

Naarmate men van dit gezichtspunt uit verder onderzocht, werden atrophische spieren naast hypertrophische spieren — ook voor het bloote oog — hoogst zelden in de latere beschrijvingen van de pseudo-hypertrophie van spieren gemist. Die atrophieën in den schoudergordel, welke vooral de musculi cucullares, serrati antici majores en rhomboidei troffen, werden door de latere klinici dan ook steeds beschreven.

Eere dus aan Erb, Schultze en anderen, toen zij aantoonde, dat bij een geheele reeks van progressieve atrophieën van spieren ook hypertrophie werd waargenomen, en dat de hypertrophie van spieren daarbij nagenoeg op dezelfde wijze was gelocaliseerd, als dit bij de echte pseudo-hypertrophie van spieren het geval was. — Zij bouwden daarmee de brug, waarlangs de progressieve atrophie aan de pseudo-hypertrophie de hand kon reiken.

Den juvenilen vorm der progressieve spieratrophie vergeleken te hebben met de pseudo-hypertrophie van spieren, aangetoond te hebben dat beiden here-

ditair in familiën ontstonden op jeugdigen leeftijd, dat in de localisatie van atrophische en hypertrophische spieren en in haar electriche verhouding bij beiden eenheid heerscht, is de onbetwistbare verdienste van Erb.

Aangetoond te hebben dat de hypertrophie aan de atrophie voorafgaat of althans zulks kan doen, en dat bij deze ziekten in de atrophische spieren tusschen atrophische nog gezwollen vezelen voorkomen, is de verdienste van Schultze.

Minder gelukkig was het dat men niet verleerd had te generaliseeren. Men eischte, dat alle vormen van atrophie, welke niet dadelijk pasten in het toch waarlijk niet zoo scherp gedefinieerde type van Duchenne-Aran, zouden passen in den juvenilen vorm der atrophie.

Hoezeer op dit gevaar door Erb zelf was gewezen, geheel heeft hij zelf er zich niet van losgemaakt, toen hij de typen van Landouzy en Déjérine, de hereditaire vormen van Leyden en Möbius met den juvenilen vorm wilde vereenigen.

Daarmede begint ook dadelijk een nieuwe strijd.

De juvenile vorm van Erb, zoozeer onafscheidelijk aan de pseudo-hypertrophie van spieren verbonden, dat men deze twee ziekten thans algemeen als één ziekte aanziet, zou even als deze een spierlijden en niet van nerveusen aard zijn.

Men miste echter de noodige sectieverslagen. Men zocht nu de onafhankelijk van die leer gepubliceerde gevallen, waarbij het onderzoek van 't zenuwstelsel negatief was uitgevallen, in den juvenilen

vorm op te nemen. Het eerst was het beroemde geval van Lichtheim¹⁾ aan de beurt.

Volgens den schrijver was dit geval een type van het lijden van Duchenne-Aran, en zoowel het centrale als het periphere zenuwstelsel was daarbij intact gevonden.

Echter waren daarbij geen hypertrophiën van spieren aanwezig geweest.

Korten tijd na Lichtheim's publicatie was door Erb en Schultze²⁾ een waarneming gepubliceerd om de waarneming van Lichtheim te annihileeren.

Daarin werd op goede gronden betoogd dat Lichtheim het recht niet had om zijn geval als een sprekend geval van atrophie volgens Duchenne-Aran te laten gelden; gronden die echter vooral daarin hun steun vonden, dat dit type niet scherp genoeg gekarakteriseerd was. Zij pleiten daarom evenzeer tegen hun eigen klinische waarneming, waarbij degelijk veranderingen in de zenuwcellen werden aangetoond.

Beide gevallen, het laatste met meer recht dan het eerste, werden later in den juvenilen vorm van spieratrophie ondergebracht.

Zoo gebeurde het, dat de vaders van de leer der juvenile myopathiën zelf in botsing geraakten met de door hen verdedigde beginselen.

Geen geval is toch naar mijn meening grooter

1) Archiv für Psychiatrie. Bd. VIII.

2) Archiv für Psychiatrie. Bd. IX.

struikelblok voor deze leer, dan dit geval van Erb en Schultze.

Met zekere emphase op den voorgrond gesteld als een spinale atrophie, zij het dan ook met intacte voorste wortels (1878), moest het later (1884) èn om de localisatie der atrophie, èn om de aanwezigheid der hypertrophische vezelen tusschen de atrophische dienst doen als een atrophie volgens het juvenile type, daar het van het type Duchenne-Aran te zeer afweek. Is dit geen *petitio principii*?

De onbevangen beoordeelaar wordt dan ook onwillekeurig herinnerd, aan de gevallen van pseudo-hypertrophie van spieren, zooals ze door Pekelharing en Preisz beschreven zijn en waarbij evenzeer, bij intacte wortels veranderde zenuwcellen waren gevonden. En het laat zich aanzien dat deze gevallen met die van Erb en Schultze, Kahler en eenige anderen met elkander moeten worden vereenigd. Aan de hand van waarnemingen, door de scheppers van den juvenilen vorm der atrophie van spieren verzameld, kan men ongestraft de uitspraak wagen, dat ook daarbij het ruggemerg niet altijd intact was bevonden.

Hoe groot dus ook de verdienste van Erb zij, toen hij aan de localisatie en de hypertrophie van spieren bij de diagnose van spinaal of niet spinaal lijden den hoofdrol toekende, daarmee was de vraag niet opgelost.

Ik zeide reeds (pag. 153 en 175) dat bij een atrophie, die in de handen begint, het ruggemerg gezond kan worden bevonden. Voorts bleek het, dat bij de aanwezigheid van hypertrophische spieren of van

hypertrophische vezels tusschen de atrophische, het ruggemerg lijden kan; eindelijk is het geheele onderzoek van Landouzy en Déjérine één protest tegen de meening van Erb, dat hypertrophische spieren moeten gevonden worden bij een progressieve atrophie van spieren, waarbij na den dood een gezond ruggemerg werd aangetroffen. In de aanwezigheid van hypertrophische spieren of van hypertrophische vezelen in de atrophische spieren, kan ik met hen geen criterium zien voor het bestaan van primaire myopathie, en ik herinner er aan dat zelfs bij een centrale ophthalmoplegia superior door Westphal gezwollen vezelen in de atrophische waren aangetoond, en dat ik in mijn beide waarnemingen VII en VIII hetzelfde zag. Dit geldt ook voor de aanwezigheid eener enkelvoudige tegenover een degeneratieve atrophie. In mijn waarneming VII toch, vond ik in hoofdzaak enkelvoudige versmalling van vezels, slechts hier en daar kernwoeking en in rijen geschaarde kernen in de spiervezelen ¹⁾.

Doch als ik het criterium van Erb, de hypertrophie van spieren, vallen laat bij een groot deel der primaire myopathiën, dan wensch ik daarmede nog geenszins de verdediging op mij te nemen van

1) Het doet mij genoeg om tijdens het afdrukken te zien dat Hitzig en Erb evenzoo hypertrophische vezelen met vamlende vorming, enz. tusschen atrophische bij spinale atrophieën vonden, zoodat Erb de vraag thans beantwoordt met: „Schultze hat in seiner Monographie nur den bisherigen Kenntnisstand skizzirt, nicht aber Untersuchungen von dauernder Bedeutung.“

de leer der typen, zooals die door Landouzy en Déjérine is opgesteld. Ook bij de beoordeeling van hun werk voel ik bewondering voor de klinische scherpzinnigheid, leerlingen van Duchenne waardig, maar zij zijn eenzijdig.

Een atrophie van spieren, die in het gelaat begint, daarna schouder- en bovenarm-spieren aantast en hereditair is, was aan Duchenne niet onbekend, al moesten in Duitschland eerst de waarneming van Remak¹⁾ en Mossdorf²⁾ Duchenne's waarnemingen tot haar recht brengen, en al heeft Erb het medelijden van de gelaatspiieren onverantwoordelijk op den achtergrond geschoven.

De facies myopathica van Landouzy en Déjérine was een hoogst verdienstelijke greep, maar om in het type facio-scapula-huméral daardoor te kenmerken, om daarin een specieel en uitsluitend voor myopathie geldend type te zien, daarin gingen zij te ver. Dan moesten zij als een nieuw type, evenzeer myopathisch, de atrophie van spieren aannemen, welke Leyden en later Möbius onder den naam van hereditaire atrophie had beschreven. Dat lijden begon in de rugspieren en was door lendenlordose gekenmerkt. Dan moesten ze ook de gevallen van Eichhorst als een aan de beenen beginnend type erkennen.

Ze hebben dit gedaan, en komen, zooals Schultze te recht aanmerkt, door de gevallen van Barsic-

1) Remak. Neurologisches Centralblatt. 1884. S. 337.

2) Mossdorf. Neurologisches Centralblatt. 1885. S. 1.

kow¹⁾ in de groote moeielijkheid, dat in één zelfde familie nu eens het lijden in de beenen, dan in den rug en dan weer in het gelaat begint, en toch, om de hereditieit, waarschijnlijk dezelfde ziekte is.

De atrophie van spieren waarbij het ruggemerg intact is, volgt dan ook niet een bepaald type. Zij begint niet altijd in het gelaat, gelijk reeds Landouzy en Déjérine zelf aantoonde, toen zij zagen dat Vulpian's scapulo-humérale type zich in later stadium met lijden van spieren in het gelaat combineerde. Zij zelf leerden evenals Schultze een beginnen met de spieren van de hand kennen.

Bovendien heb ik er reeds op gezinspeeld dat de door Eichhorst, later door Charcot, Tooth en eindelijk door Hoffmann beschreven atrophie van spieren die aan de beenen begint en waarbij men een peroneaal-type en verworven klompvoet heeft meenen te moeten onderscheiden, wel een hereditair type is (Schultze) waarbij de voorste hoornen van het ruggemerg niet schijnen te lijden (Friedreich, Virchow), maar waarbij de periphäre zenuwen zeer ziek zijn.

Ook in de leer der typen en in de daarmee samenhangende hereditieit is niet voetstoots het criterium gegeven, dat een primaire myopathie aanwezig is, al moet onbetwist worden toegegeven, dat bij deze hereditaire atrophieën dikwijls het ruggemerg, enkele malen ook de groote zenuwstammen, intact zijn bevonden.

1) Barsickow. Zwei Familien mit Lipomatosis. Diss. Inaug. Halle. 1872.

Maar het kan ook anders zijn.

Pseudo hypertrophie van spieren met lijden der zenuwcellen in de voorste hooren naast intacte wortels (Pekelharing en Preisz); juvenile vorm met dergelijken vondst (Erb-Schultze); het peroneale type van Hoffmann met zieke periphere zenuwen; al zulke overgangen verbinden ook anatomisch de primaire myopathiën met de atrophie van spieren volgens het type Duchenne-Aran.

Die hereditaire en juvenile atrophieën kenmerkten zich echter, behalve door de localisatie en de aanwezigheid van hypertrophische spieren, tevens door den langeren duur, het gemis van fibrillaire contractiën en ontaardingsreactie en de afwezigheid der symptomen van bulbaire kern-paralyse. De lange duur eener ziekte bewijst hier al zeer weinig. Het reeds genoemde geval van Pierret en Troisier, een der weinige gevallen, die men als een spinale atrophie gelden laat, duurde langer dan twintig jaren. En de korte duur pleit maar al te zeer voor de aanwezigheid der amyotrophische sclerose.

Fibrillaire contractiën werden door Zimmerlin en anderen bij myopathiën gezien, terwijl zij bij spinale atrophieën (waarneming VII) ontbreken; ik zag hen zelfs bij atrophie na ankylose van gewrichten.

Ontaardingsreactie is reeds te dikwijls bij primaire myopathiën aangetoond, zelfs in haar complete vorm, om als een criterium voor de spinale atrophie te blijven gelden.

Heredititeit zag ik bij Bernardt's waarneming van typen Duchenne-Aran en bij de hereditaire

klompvoet van Schultze door die waarnemers op den voorgrond gesteld.

Medelijden der zenuwen uit hogere kernen werd herhaaldelijk geconstateerd, en onlangs werd zelfs een geval gepubliceerd waarbij bulbaire verschijnselen bij een type facio-scapulo-huméral voorkwamen (Winkler en van der Weijde¹⁾).

Uit dit alles moge blijken, dat het op pag. 26 medegedeelde schema slechts betrekkelijke waarde bezit, en dat allerlei overgangsvormen het type Duchenne-Aran met de zoogenaamde primaire myopathiën verbinden.

Een waarneming moge dan nog als voorbeeld gelden van het facio-scapulo-humérale type.

WAARNEMING XI.

PRIMAIRE MYOPATHIE (TYPE FACIO-SCAPULO-HUMÉRAL VAN LANDOUZY EN DÉJÉRINE).

Begin van het lijden waarschijnlijk in de jeugd in de lippen. In familie-portretten atrophie der bovenlip bij moeder en zuster. In '81 pijn in de wangen daarna in de schouders. Sedert voortschrijdende atrophie in de spieren van den schoudergordel en bovenarm, later ook in die van den onderarm en in de handspieren. Gemis van fibrillaire contractiën. Aanwezigheid van ontaardingsreactie in enkele spieren. Geen bulbaire symptomen.

Mevrouw K. is 34 jaar oud, ontkent het bestaan van heredi-

1) Ned. Tijdschrift. 1889.

teit. Voor zoover de patiente daarvan weet mede te deelen, is zij in de jeugd volkomen gezond geweest. Op 12 jarigen leeftijd menstrueerde zij voor de eerste maal. Van af haar 12^{de} tot haar 15^{de} jaar leed zij veel aan hoofdpijn en koorts. Tot 1881 is zij gezond geweest en zij dateert in dat jaar het begin van het lijden met pijn in het aangezicht langs de linkerzijde. Zes maanden later werd deze pijn gevolgd door pijn in den linker schouder. De pijn is zeer spoedig daarna, ook in den rechter schouder begonnen. Reeds in 1885 was er belangrijk verlies van spierkracht.

Overigens was zij volkomen gezond. Geen digestie stoornissen. Nimmer bezwaren bij 't urineeren. Depositio alvi normaal.

Status praesens in Januari 1889. De patiente is onmiddelijk gekenmerkt door een eigenaardige gelaatsuitdrukking; ziet zij omhoog, dan is er geen enkele rimpel in het voorhoofd. Het rechter oog wordt niet volkomen gesloten, zelfs bij krachtige inspanning niet. De oogbewegingen zijn normaal. De linker mondhoek staat iets dieper, dan de rechter. De naso-labiale plooien zijn geen van beiden aangeduid.

De onderlip is eenigzins naar buiten omgekruld. De bovenlip is min of meer atrophisch. Fluiten en opblazen van beide wangen is niet mogelijk, omdat er een te groote spleet tusschen de gesloten lippen overblijft; zij heeft het reeds tijdens de schooljaren niet gekend; kon het ondanks veel moeite niet leeren.

Volgens de zeer besliste uitspraak van haren echtgenoot is het gelaat in den tijd van hun huwelijk niet veranderd en een reeks toegezonden portretten van de pat. als kind van verschillenden leeftijd, zijn dan ook de sprekende bewijzen, dat op 16 jarigen leeftijd — van vroeger zijn er niet bij — de atrophische bovenlip reeds heeft bestaan.

Evenzoo is deze atrophische bovenlip aantetoonen op een portret der moeder — op wie zij, volgens het zeggen van al haar kennissen, sprekend gelijkt — en op dat van een, op vrij jeugdigen leeftijd overleden zuster. Waarschijnlijk ook

nog bij anderen der 9 ter beoordeeling opgezonden photographiën.

De tong is normaal; zij wordt recht uitgestoken en in alle richtingen bewogen; zij vertoont geen fibrillaire trekkingen.

Er zijn geen spraakstoornissen aanwezig, ook de lipletters zegt zij goed. Geen stoornissen bij het slikken bestaan.

De hoofdbewegingen zijn normaal. Zij kan de schouders optrekken, zij kan de armen in het schoudergewricht in alle richtingen bewegen. Echter geschieden al die bewegingen met weinig kracht. Zij kan de armen niet verder dan tot aan de horizontale lijn omhoog heffen. De strekking en buiging in het elleboogsgewricht is beiderzijds uitvoerbaar. Links zijn deze bewegingen gemakkelijker te beletten dan rechts.

De palmaire en dorsale flexie der hand worden niet zeer krachtig uitgevoerd. Alle hand en vingerbewegingen zijn beiderzijds mogelijk, worden echter met weinig kracht verricht.

De dynamometer wijst rechts 21° links 7° aan.

Er bestaat zeer sterke atrophie van de spieren der beide bovenste extremiteiten, en van die van den schouder gordel.

De linker boven-extremiteit is sterker geatrophieerd, dan de rechter. De spieren van den thenar zijn eenigzins afgeplat, evenzoo die van den hypothenar.

De spatia interossea zijn eenigzins ingezonken.

De spieren, die aan den condylus externus ontspringen, zijn in sterke mate geatrophieerd. Zeer atrophisch is ook de m. supinator. De m. triceps, m. biceps, m. deltoideus, de m. pectoralis en de tussenribspieren evenzoo.

De rechter boven extremiteit. De handspieren zijn veel minder geatrophieerd, en de spatia interossea zijn niet ingezonken.

Er is atrophie van de spieren, die aan den condylus externus humeri ontspringen. De m. supinator longus en de spieren van den condylus internus humeri zijn niet sterk ge-

atrophiëerd. In hooge mate maar niet zoo sterk als links, zijn atrophisch: de m. biceps, triceps, m. deltoideus en m. pectoralis major.

De omvang van de armen bedraagt:	R.	L.
over de process. styloidei	15 c. M.	14.75 c. M.
Over de spierbuiken van den		
onderarm	22.5	20.5.
Over den m. biceps	22.	16.5.
Over de schouders	32.	31.

In geen enkele der atrophische spieren worden fibrillaire contractiën gezien, ook niet als men tegen de spieren aanblaast. Het gelukt niet om reflexbewegingen van de spieren der bovenste extremiteiten op te wekken.

Zeër sprekend zijn de veranderingen in den schoudergordel.

De m. cucullares zijn beiderzijds goed ontwikkeld.

De fossae supra-spinatae en infra-spinatae zijn beiderzijds ingezonken. Links zijn de m. rhomboideus superior et inferior in sterke mate geatrophieërd; rechts is de m. rhomboideus superior nog eenigzins werkzaam. Beiderzijds zijn de m. serrati antici ten naasten bij, verdwenen; rechts is bovendien de m. latiss. dorsi bijna geheel verdwenen.

De stand der schouderbladen is zeer eigenaardig.

De punt van het rechter schouderblad staat 2 c.M. lager dan die van het linker. Bij langs het lijf hangende armen staat de binnenrand van het rechter schouderblad ongeveer $3\frac{1}{2}$ c.M. van den thoraxwand af en als de arm naar voren wordt gebracht, dan verwijderd de binnenrand van het schouderblad zich nog verder van den thoraxwand; het schouderblad draait om een vast punt (boven binnenhoek), de achtervlakte van het schouderblad wendt zich naar voren en naar buiten, zoodat de punt de thorax verlaat, en dan daarvan 5 c.M. verwijderd is.

De volkomen atrophie van den m. serratus anticus major, m. subscapularis en m. latissimus dorsi, maken deze kante-

ling van het, door den m. rhomboideus superior gefixeerde, schouderblad mogelijk.

Het linker schouderblad staat bij langs het lijf hangende armen $1\frac{1}{2}$ c.M. van den thoraxwand af, en het gelukt om onder den binnenrand twee vingers tusschen thoraxwand en schouderblad te plaatsen.

Bij beweging der armen, naar voren, draait het niet zoo ver van den thoraxwand af, als het rechter dit deed.

Bij langs het lijf hangende armen bedraagt de afstand van den

binnenbovenhoek der scapula tot	R.	L.
aan de wervelkolom	11 c.M.	10 c.M.
die van den benedenhoek tot aan		
de wervelkolom	9 "	7 "

In al de atrophische spieren van den schoudergordel worden fibrillaire contractiën gemist.

Er bestaat een vrij sterke lendenlordose.

De patiënte kan zich, wanneer zij op een rustbank ligt zonder de hulp der handen, niet oprichten.

Daarentegen kan zij opstaan, wanneer zij zit; en zonder moeite kan zij, als zij staat, gaan zitten.

Aan haar gang is niets bizonders te zien en de spieren van de onderste extremiteiten zijn flink, de kuiten zelfs krachtig ontwikkeld.

De omvang over het diksts gedeelte	R.	L.
der kuitspieren bedraagt	30 c.M.	30 c.M.

De peesreflexen zijn behouden, maar niet verhoogd. Het kittelreflex is, van de voetzool uit, op te wekken.

Overal wordt de geringste aanraking met een penseel gevoeld. Overal wordt het onderscheid tusschen de aanraking met een punt of met een kop eener speld juist aangegeven.

De temperatuurszin, het pijngevoel bieden geen afwijkingen aan. Paraesthesiën bestaan niet en bestonden nimmer. De zenuwen zijn niet pijnlijk bij drukking.

Het gelukt niet om bij mechanische prikkeling van spieren en zenuwen samentrekkingen op te wekken.

Electrische prikkelbaarheid.

Inductiestroom		R.	L.
N. medianus bij een			
rolafstand van	53 m.M.		58 m.M.
N. ulnaris	51 m.M.		57 m.M.
N. radialis	48 m.M.		54 m.M.
m. flexor digit.			
communis	58 m.M.		54 m.M.
m. indicator	48 m.M.		bij 43 nog niet.
m. abductor pol-			
licis	50 m.M.		48 m.M.
m. sterno-cleido-			
mastoideus	64 m.M.		63 m.M.
m. deltoideus	55 m.M.		56 m.M.
m. biceps	73 m.M.		48 m.M.
m. triceps	56 m.M.		58 m.M.
m. orbicularis oris			
(bovenlip) bij	51 m.M.		51 m.M. nog niet.
N. facialis.			
rami frontales	50 m.M.		58 m.M.
rami zygomatici	50 m.M.		56 m.M.
m. tibialis anti-			
cus	53 m.M.		51 m.M.

Constante stroom.

N. medianus			
Ka Sc.	1 1/2 m.A.		1 1/2 m.A.
An Sc.	8 m.A.		5 m.A.
An Oc.	5 m.A.		4 m.A.
Ka D.T.	8 m.A.		5 m.A.
m. biceps.			
Ka Sc.	5 m.A.	{	3 m.A. } trage.
An Sc.	2 1/2 m.A.		5 1/2 m.A. } contractie.

	R.	L.
m. deltoideus.		
Ka Sc.	3 1/2 m.A.	3 m.A.
An Sc.	2 1/2 m.A. traag	3 1/2 m.A. niet traag.
m. rhomboideus superior.		
Ka Sc.	3 1/2 m.A.	2 1/2 m.A.
An Sc.	5 m.A.	4 m.A.
m. tibial. anticus.		
Ka Sc.	7 m.A.	7 m.A.

De patiente is van Januari tot Juni volgens de opgave van haren geneesheer statu quo gebleven.

Deze waarneming is zonder twijfel een voorbeeld van het lijden, dat onder den naam van het type facio-scapulo-huméral door Landouzy en Déjérine is beschreven.

Moge ook de heredititeit, die slechts door vergelijking der familieportretten waarschijnlijk wordt, in casu twijfelachtig zijn, de lange duur der ziekte, het lange bestaan van het lijden dergelaatsspieren, voordat het gevolgd wordt door het lijden van de spieren in den schoudergordel en van de opperarmen; eindelijk het eerst daarna opgetreden lijden van de spieren van de hand, doen reeds dit vermoeden rijzen.

Daarbij komt het gemis van fibrillaire contractiën en van alle bulbaire of andere nerveuse symptomen; ondanks de aanwezigheid eener onvolkomen ontardingsreactie (wier bestaan Déjérine zelf overigens bij zijn ziekte toegeeft). Dit geval is dus scherp genoeg gekenmerkt.

Van dikke spieren echter wordt niets bemerkt, zelfs in de kuitspieren niet, en ik kan mij dan ook niet onttrekken aan den indruk van groote

overeenkomst, die deze waarneming XI met de voorgaande aanbiedt.

Gelijk ik echter reeds gezegd heb, is bij gevallen als het hier beschrevene, dikwijls een gezond ruggemerg gevonden; ja, dikwerf zijn ook in de peripherische zenuwstammen geen veranderingen geconstateerd.

Om 'al deze redenen, mogen echter deze zoogenaamde myopathiën nog niet als een primair spierlijden worden aangezien. Ik betwijfel dan ook dit lijden op goede gronden.

1^e. Sommige hereditaire atrophieën, die in de jeugd beginnen, zijn beslist van nerveusen oorsprong. De hereditair verworven klompvoet of de peroneale vorm van atrophie van spieren (Schultze, Eichhorst, Charcot, Tooth e. a.) is een neuritische atrophie, gelijk Friedreich en Virchow bewezen hebben. Ja, in een in de laatste weken verschenen korte mededeeling van Hoffmann, zouden daarbij zelfs geatrophieerde zenuwcellen gevonden worden.

2^{de}. Bij een aantal gevallen van pseudo-hypertrophie van spieren zijn veranderingen in het ruggemerg wel degelijk aangetoond; nam. of uitsluitend veranderingen der cellen in de voorste hoornen, die wel (Pekelharing, Hugo Preisz) of ook veranderingen, die niet direct met de eigenlijke ziekte in verband staan, maar toch op een zwak zenuwstelsel heenwijzen (verdubbeling van het centraalkanaal etc.).

3^{de}. Bij een aantal atrophieën, die min of meer tot den juvenilen vorm van Erb naderen en dus

ook tot de primaire myopathiën behoreen, is dit evenzoo het geval (Erb-Schultze).

4^{de}. Er is, gelijk ik reeds dikwijls zeide, geen enkel klinisch verschijnsel, dat bij de atrophie van spieren volgens het type Duchenne-Aran kan voorkomen, dat niet bij de primaire myopathiën kan gevonden worden en omgekeerd. Daar echter dit lijden zeer zeker nerveus is, pleit dit niet voor de myogene natuur der laatstgenoemde atrophieën.

5^{de}. Is er in het anatomisch onderzoek van de ter obductie gekomen lijdens een zeer groote lacune aan te wijzen. De meest peripherische motorische zenuwtakjes zijn namelijk nooit nauwkeurig onderzocht. Altijd legde men den nadruk op de grootere zenuwstammen.

Zoolang dit alles zoo is, moet de klinikus, die verschijnselen, welke heden ten dage toch terecht als nerveuse gelden, bij zijn zoogenaamde myopathiën terugvindt, ook de nerveuse natuur van dit spierlijden verdedigen, en mag hij dus niet van primaire myopathiën spreken.

De klinikus, aan wien de verdienste toekomt, dat hij de atrophieën, welke bij neuritis, bij Syringomyelie en bij de amyotrophische laterale sclerose voorkomen, onderscheidde van atrophieën, die op dit oogenblik niet dadelijk hun nerveusen oorsprong verraden, moet echter de laatstgenoemde atrophieën verder splitsen. Doet hij het niet, dan geeft hij zijn wapenen uit de handen en wordt hij geheel afhankelijk van den patholoog-anatoom, die hem, omdat hij geen scherpe vragen stelt, niet kan beantwoorden.

Zoolang hij vroeg: „is atrophie van spieren een

ruggemergslijden?" antwoordde de obductor: nu eens wel, dan eens niet.

Thans, nu de klinikus geleerd heeft, hoedanige atrophïën zeer zeker op ruggemergslijden berusten, is de vraag naar de anatomische veranderingen eerst dan en dan alleen van belang, als zijn ziektegeschiedenis volledig en juist is.

Een sectieverslag, hoe volledig dan ook, heeft op dit oogenblik voor de leer der atrophie slechts weinig waarde; een ziektegeschiedenis, als zij volledig is, nog altijd. Maar eerst hand aan hand gaande, als ziekteverslag en sectieverslag beiden bestaan, komt men voorwaarts.

Zoo heeft dan naar mijne meening, de klinikus, die zelfstandig voeling houdt met den patholoog-anatoom, te onderscheiden.

A. Het type Duchenne-Aran. Anatomisch vindt men: een tot dicht bij het centrum reikende (Déjérine) motorische neuritis, of een, deze vergezellende, verandering der zenuwcellen (natuurlijk zonder lijden der zijstrengen) in de voorste hoornen.

De klinische kenmerken zijn: zelden hereditieit; op ouderen leeftijd ontstaan, met langer dan 3jarige duur, begint dit lijden dikwijls in handen of schouders; geen spastische verschijnselen; zelden (misschien nooit, in elk geval eerst tegen het einde der ziekte) bulbaire symptomen; altijd onvolkomen, dikwijls volkomen O. A. R. (zij 't ook slechts in enkele spieren. Dikwijls (sommijlen niet) fibrillaire contractiën. Zelden (maar somtijds) gezwollen spieren. Veelal uitsluitend degeneratieve atrophie van spiervezelen, sommijlen enkelvoudige atrophie, som-

wijlen gezwollen en ook hypertrophische spiervezelen.

Verwisseling is mogelijk met de Amyotrophische laterale sclerose en de Syringomyelie, met de volgende groepen (de zoogenaamde primaire myopathiën) en met de zelfstandige neuritis na intoxicatie enz.

B. De atrophie volgens het peroncale type (Eichhorst, Schultze, Charcot, Hoffmann e. a.) Anatomisch wordt dikwijls een motorische neuritis gevonden, die zich tot aan (zelden tot in) het centrum uitbreidt, (dikwijls naast andere spinale veranderingen).

Klinische kenmerken zijn:

Heredititeit. Begin der ziekte op jeugdigen leeftijd met verworven klompvoet; dikwijls volkomen ont-aardingsreactie; meestal geen fibrillaire trekkingen, geen bulbaire symptomen; niet altijd gezwollen spieren. Degeneratieve atrophie naast enkelvoudige; somwijlen echter ook gezwollen en ook ware hypertrophische vezelen.

C. De pseudohypertrophie van spieren, vereenigd met den juvenilen vorm van atrophie van Erb, en misschien met dien van Leyden-Möbius.

Anatomisch vindt men:

- a. Het ruggemerg en de groote peripherische zenuwstammen intact.
- b. In het ruggemerg atrophische of ontaarde zenuwcellen (Pekelharing, Preisz, Erb-Schultze e. a.) met intacte voorste wortels en eveneens intacte grootere zenuwstammen.

De klinische kenmerken zijn nog niet scherp genoeg om deze beide vormen te scheiden.

Herediteit; begin der ziekte op jeugdigen leeftijd, met atrophie in de schouderspieren, of in die van den tronk op jeugdigen leeftijd. Lange duur der ziekte. Naast de atrophische spieren komen in den schoudergordel, bekkengordel en in de beenen gezwollen spieren voor in bepaalde localisatie. Afnemning der electriche gevoeligheid. Niet altijd onvolkomen O. A. R. zelden misschien nooit volkomen O. A. R. Slechts somwijlen en weinig fibrillaire contractiën. Nooit bulbaire symptomen.

Enkelvoudige atrophie der vezelen met lipomatose is regel; evenzoo het voorkomen van dikke vezelen met vacuolen- en spleetvorming, enz; voorts dat van hypertrophische vezelen. Somwijlen echter ook degeneratieve atrophie.

D. De typen van Landouzij-Déjérine, vereenigd met die van een ander deel van den juvenilen vorm van atrophie, met het geval van Lichtheim enz. Anatomisch wordt daarbij gewoonlijk het ruggemerg intact gevonden. Somwijlen ook de zenuwstammen (Lichtheim). Overigens schijnt deze groep een mengsel te zijn, waarbij allerlei neuritische afwijkingen kunnen worden gevonden.

De klinische kenmerken zijn:

Dikwijls, niet altijd bestaat hereditieit. Begin der ziekte dikwijls in de spieren van het gelaat (facies myopathica) dan volgen die van schouders en operarmen. Slechts somwijlen begint de ziekte in de spieren der handen. Het lijden duurt zeer lang, en begint nooit na 25 jaren. Dikwijls is daarbij

onvolkomen ontaardingsreactie aangetoond, soms volkomen O. A. R., meestal enkelvoudige vermindering der prikkelbaarheid. Zelden fibrillaire contractiën. Geen gezwollen spieren. Wel gezwollen vezelen in de atrophische spier. Eindigt zelden, maar somwijlen met bulbaire symptomen, is somwijlen van ophthalmoplegia progressiva vergezeld. (Bristowe, Winkler en van der Weijde). Somwijlen ook geringe spastische verschijnselen. (Biceps-contractuur). Degeneratieve atrophie of gezwollen vezelen, hoewel zij voorkomen, zijn geen regel, wel enkelvoudige atrophieën.

In de groepen C. en D. is echter nog zeer veel bijeen, wat door den klinikus moet gescheiden worden.

Hoe het echter ook zij, die scheiding kan tot nu toe niet op een enkel verschijnsel worden tot stand gebracht; de atrophie der spieren, hier aanwezig, biedt zeer dikwijls dezelfde eigenaardigheden aan, die men bij exquisite nerveuse atrophieën waarneemt. Die zoo dikwerf geconstateerde aanwezigheid van ontaardingsreactie, van fibrillaire contractiën, etc. etc., wijst echter op den nerveusen oorsprong der zoogenaamde primaire myopathie.

BESLUIT.

De vraag, die ik mij in den aanvang gesteld heb, meen ik in dien zin te moeten beantwoorden, dat naar mijne meening de chronische en progressieve atrophie van spieren altijd wijst op een lijden van het zenuwstelsel. Om dit te kunnen, doen heb ik het klinisch bewijs trachten te leveren, dat er geen verschijnsel is, eigen aan de atrophische of pseudo-hypertrophische spier, van beslist spinalen of neuritischen oorsprong, hetwelk niet kan voorkomen bij atrophieën of bij pseudo-hypertrophieën, wier genese wij niet met zekerheid kennen.

Ik heb daartoe moeten vergelijken de atrophie van spieren, welke bij neuritides, bij de Syringomyelie, bij de amyotrophische laterale sclerose voorkomt, met die, welke bij ankylotische gewrichten wordt aangetroffen. Ik vergeleek zulke atrophieën tevens met die, welke wij bij de zoogenaamd spinale atrophie volgens Duchenne-Aran, of bij de zoogenaamde primaire myopathiën onderscheiden.

Ik kon, zoolang ik op klinischen bodem bleef, geen enkel verschijnsel vinden, dat op de atrophische spier een specifiek stempel drukte. Bij de atrophieën, die heden ten dage worden beschouwd

als primaire myopathiën vind ik al te dikwijls de verschijnselen terug, die de nerveuse atrophieën moesten kenmerken.

Ik miste bij de primaire myopathiën niet de aanwezigheid van ontaardingsreactie, (waarneming XI en III) van fibrillaire contractiën, (waarneming III) zelfs van spastische verschijnselen in geringen graad (waarneming III).

Ik trof bij nerveuse atrophieën niet altijd een degeneratieve atrophie van spiervezelen aan; maar vond er tusschen enkelvoudige atrophische vezelen ook gezwollen vezelen, (waarneming VII) en in een geval scheen het bijna, alsof de spier nagenoeg uitsluitend uit ware hypertrophische vezelen bestond (waarneming VIII).

Ik moest de beteekenis van uitdrukkingen bespreken als: „verlamming, die de atrophie vergezelt”, of „verlamming, die gevolg is van atrophie” en kon daaraan slechts relatieve waarde toekennen, als diagnostisch hulpmiddel.

Ik toetste de waarde van de „atrophie en masse” tegenover de „atrophie individuelle” aan waarnemingen van anderen en van mijzelve.

En ik kon ook aan deze onderscheidingen het groote gewicht niet toekennen, dat men ze geeft. Ik moest ook de waarde, welke men aan de heredititeit toekende, verkleinen, en in dit alles draagt mijn onderzoek een negatief karakter.

Het lag voorts op mijn weg, om aan de hand van de waarnemingen van anderen, de anatomische gronden te bespreken, waarop het bestaan der primaire myopathiën was verdedigd.

Ik moest die gronden onvoldoende vinden om twee redenen.

De eerste was, dat bij sommige primaire myopathiën een nerveus lijden was aangetoond bijv. bij de pseudo-hypertrophie van spieren.

De tweede was, dat er door het gemis van een behoorlijk onderzoek van de fijnste motorische zenuwtakjes, een lacune in de leer was, veel te groot om aan de negatieve sectieverslagen dat overwegend belang toe te kennen, hetwelk zij zouden verdienen, als die lacune niet bestond.

Ik geloof dus, dat de klinikus heden ten dage de stelling mag wagen, dat elke chronische en progressieve atrophie van spieren, zij moge van ware of schijnbare hypertrophie vergezeld zijn of niet, wijst op een chronisch lijden van het motorisch zenuwelement, en derhalve steeds een nerveusen oorsprong verraadt.

Daarmede herwint de klinikus in dit verschijnsel een symptoom van principieele beteekenis, een der letters van het alfabet, waarmede hij de zenuwziekten spelt, maar daarmede is zijn taak niet geëindigd.

De klinikus wenscht tevens de plaats te weten, waar het nerveuse lijden gezeteld is: of in den oorsprong van de motorischen zenuwvezel; of in den zenuwstam, of in de motorische vezel, als zij dicht bij haar eindorgaan is aangekomen. Ik heb ook getracht deze vraag te beantwoorden. Ik heb uiteengezet, dat somwijlen de aanwezigheid van andere nerveuse verschijnselen, die plaats leerde bepalen.

Daarom was het naar mijne meening mogelijk om een aantal neuritische atrophieën, vooral die, welke bij vergiftigingen en na infectieziekten voorkomen, een zelfstandige plaats aan te wijzen. Daarom konden de syringomyelie en de amyotrophische laterale sclerose uit het kader der eigenlijke atrophie van spieren worden verwijderd en als ruggemergs-ziekten worden aangezien.

Maar, gelijk nergens scherpe grenzen zijn, zoo kan men ook hier niet afbakenen. Onder omstandigheden kunnen noch neuritische atrophieën, noch die bij syringomyelie, noch die bij amyotrophische laterale sclerose van de atrophie van spieren in engeren zin te scheiden zijn.

Als van zeer groot belang wees ik op het grensgebied, dat de amyotrophische laterale sclerose verbond met de atrophie volgens het type van Duchenne-Aran.

Ik kende groot gewicht toe aan Leyden's meening, die de paralysie labio-glosso-laryngée met de amyotrophische laterale sclerose wilde vereenigen. Met Duchenne en voor een deel op zijn gezag, verdedigde ik de zeldzaamheid van de bulbaire kernverlamming bij de „atrophie musculaire progressive (vergelijk waarneming X). Ik meende te moeten twifelen aan de bewijskracht der gevallen, die een primair lijden (zonder meer) der kernen van de oblongata, als oorzaak van de paralysie labio-glosso-pharyngée moesten verdedigen (Duchenne-Joffroy, Charcot, Raymond-Duval e. a.) Daar ik Duchenne's criterium ontoereikend vond, betwijfelde ik de mogelijkheid van een onderscheid tusschen

de bulbaire verschijnselen, welke bij de amyotrophische laterale sclerose en die, welke bij de atrophie volgens het type Duchenne Aran werden aangetroffen.

Veeleer meende ik in de laatstgenoemde atrophie een samenvoeging van twee ziekten te zien. Min of meer atypische vormen van amyotrophische laterale sclerose aan de eene zijde en een tot aan de voorste hoornen opgeklommen neuritis motorica aan de andere zijde.

Dat dit laatste gebeuren kan, bewees Déjérine bij deuteropathische atrophieën, Hoffmann bij sommige vormen (het peroneale type) van protopathische atrophie; maar ik achtte het door het bestaande materiaal nog geenszins bewezen, dat er een primair lijden van de zenuwcellen der voorste hoornen, als derde vorm in de atrophie volgens Duchenne-Aran mocht worden opgenomen.

Omgekeerd moest ik bij de beschouwing der zoo genaamd primaire myopathiën er op wijzen, dat daarbij het lijden van het ruggemerg inderdaad zeldzamer voorkomt. Maar ik betoogde het goed recht der waarnemingen, waarbij dit lijden wel was geconstateerd.

Ook bij deze ziekte kan men eveneens twee maar niet zoo essentieel verschillende ziekten, onderscheiden. Deze blijven echter van de atrophie van Duchenne-Aran onderscheiden, omdat de vermoedde motorische neuritis niet zoo snel en misschien op andere wijze opklimt naar omhoog. Somwijlen wordt het ruggemerg gezond gevonden en somwijlen worden de zenuwcellen ondanks een lang

bestaan der ziekte, veranderd gevonden, zonder dat de voorste wortels aangedaan zijn.

Het is inderdaad den klinikus gelukt, om de uitersten dezer verschillende groepen, onder de namen van atrophie volgens Duchenne-Aran, en van primaire myopathie uiteen te houden. Ik heb dan ook niet de waarde betwijfeld van de klinische ervaring op dit gebied.

Aan het bestaan eener volkomen ontaardingsreactie, aan de aanwezigheid van fibrillaire contractiën, enz. op zich zelve, heb ik echter uitsluitende bewijskracht ontzegd.

In een gegeven geval zal het, naar mijn meening, nog dikwijls moeielijk, ja onmogelijk zijn, om ondanks al de zoo dikwijls besproken gegevens, de plaats te bepalen waar de zenuw lijdt.

Maar dat, wat bereikt is, doet verwachten, dat de voortgezette klinische specialisatie, meer en meer aan den patholoog-anatoom scherp gestelde vragen zal kunnen voorleggen. Een dier vragen is thans: zijn de fijnere motorische zenuwtakjes, en de zenuw-eindplaten veranderd.

Ik hoop daarom reeds met de bespreking dier vragen geen geheel onnut werk te hebben gedaan.

Al te goed weet ik, dat aan mijn beschouwingen het groote gebrek aankleeft, dat zij niet behoorlijk door anatomische contrôle-waarnemingen zijn gerugsteund. Ik koester echter de hoop, dat ik voor eenige der beschreven waarnemingen die contrôle zal kunnen verrichten.

Ondanks dit gebrek acht ik mij, daar ik toch steun op hetgeen anderen deden, gerechtvaardigd,

om in vele gevallen te blijven twijfelen aan de kennis der plaats waar de zenuw lijdt.

Die gevallen, waarbij de aanwezige chronische en progressieve atrophie of pseudo-hypertrophie van spieren, schijnbaar elk nerveus nevenverschijnsel mist; waarbij men toch, dank zij den reuzenarbeid der klinici na Duchenne, thans met eenigen grond de plaats, waar de zenuw lijdt, vermoeden kan, vragen desniettemin, naar mijn meening, nog altijd een afdoende bewerking.

STELLINGEN.

STELLINGEN.

I.

Chronische en progressieve atrophie van spieren (al of niet met gezwollen of hypertrophische spieren of spiervezelen vergezeld) wijst op de aanwezigheid van een veranderd peripherischzenuwstelsel.

II.

Schultze's meening, dat de aanwezigheid van gezwollen of hypertrophische spiervezelen in atrophische of gezwollen spieren, pleiten zou tegen de aanwezigheid van een centrale zenuwziekte, is onjuist.

III.

De diagnose „Syringomyelie” kan somwijlen op goede gronden tijdens het leven gesteld worden.

IV.

Atrophie van spieren volgens het type Duchenne-Aran moge klinisch een scherp omschreven begrip zijn; anatomisch is zij dit niet. Gedeeltelijk wordt daarmede „Amyotrophische laterale sclerose” bedoeld, voor een ander deel een motorische neuritis, die zich voortzet op de voorste hoornen.

V.

Iedere verklaring van het ontstaan van hartsgeruischen, bij chlorose, mag alleen, en kan dan ook, gevonden worden uit de slechte vulling van het bloedvaatstelsel.

VI.

Als aetiologisch moment van tuberculose komt zeer in aanmerking het gebruik van melk van parelzuchtige koeien.

VII.

Door Golgi's onderzoekingen is niet afdoende bewezen, dat de vezelnetten uit de zoogenaamde protoplasma-uitsteeksels ontstaan, nimmer samenhangen met die, welke door den nerveusen uitlooper der zenuwcel worden gevormd.

VIII.

Bij spondylitis is het goed aangelegde Sayre's verband te verkiezen boven iedere andere orthopädische therapie.

IX.

De endoscopie dient, bij het herkennen van blaas- en urethraziekten, als een diagnostisch hulpmiddel van den eersten rang te worden aangewend.

X.

Chirurgisch ingrijpen bij Ileus, tenzij deze afhankelijk mocht zijn van een hernia incarcerata, zal eerst dan volkomen gewettigd zijn, wanneer men in staat is, de overvulde darmen gedeeltelijk van hun inhoud te bevrijden, zonder den patient al te zeer bloot te stellen aan het gevaar van besmetting door dien inhoud.

XI.

Het dier zonder voorhersenen ziet, hoort en voelt, zij het ook op andere wijze dan het normale.

XII.

De tang van Tarnier verdient de voorkeur boven iedere andere forceps in gebruik.

XIII.

Het begrip „zelfinfectie” moet noodzakelijk geheel uit de verloskunde verdwijnen.

XIV.

Het zij het streven van den gynaecoloog om bij partiële veranderingen van het ovarium slechts gedeeltelijk en zoo weinig mogelijk te extirpeeren.

XV.

Bij verouderd Trachoma excideere men den overgangsplooi van de conjunctiva palpebrarum op de conjunctiva bulbi.

XVI.

De kruising van den nervus opticus in het chiasma is, bij hogere zoogdieren, een onvolkomene.

XVII.

Een desinfectieoven, waarin vrij stroomende waterdamp als eigenlijk ontsmettingsmiddel wordt gebruikt, voldoet aan billijke wetenschappelijke eischen, en verdient, om zijn eenvoud, uit een practisch oogpunt de voorkeur boven alle.

XVIII.

Het aneurysma simplex ontstaat altijd ten gevolge van mechanische beleediging der intima van den arteriewand.

XIX.

Psychiatrie moet als verplicht leervak aan elk der Hoogescholen onderwezen worden.

XX.

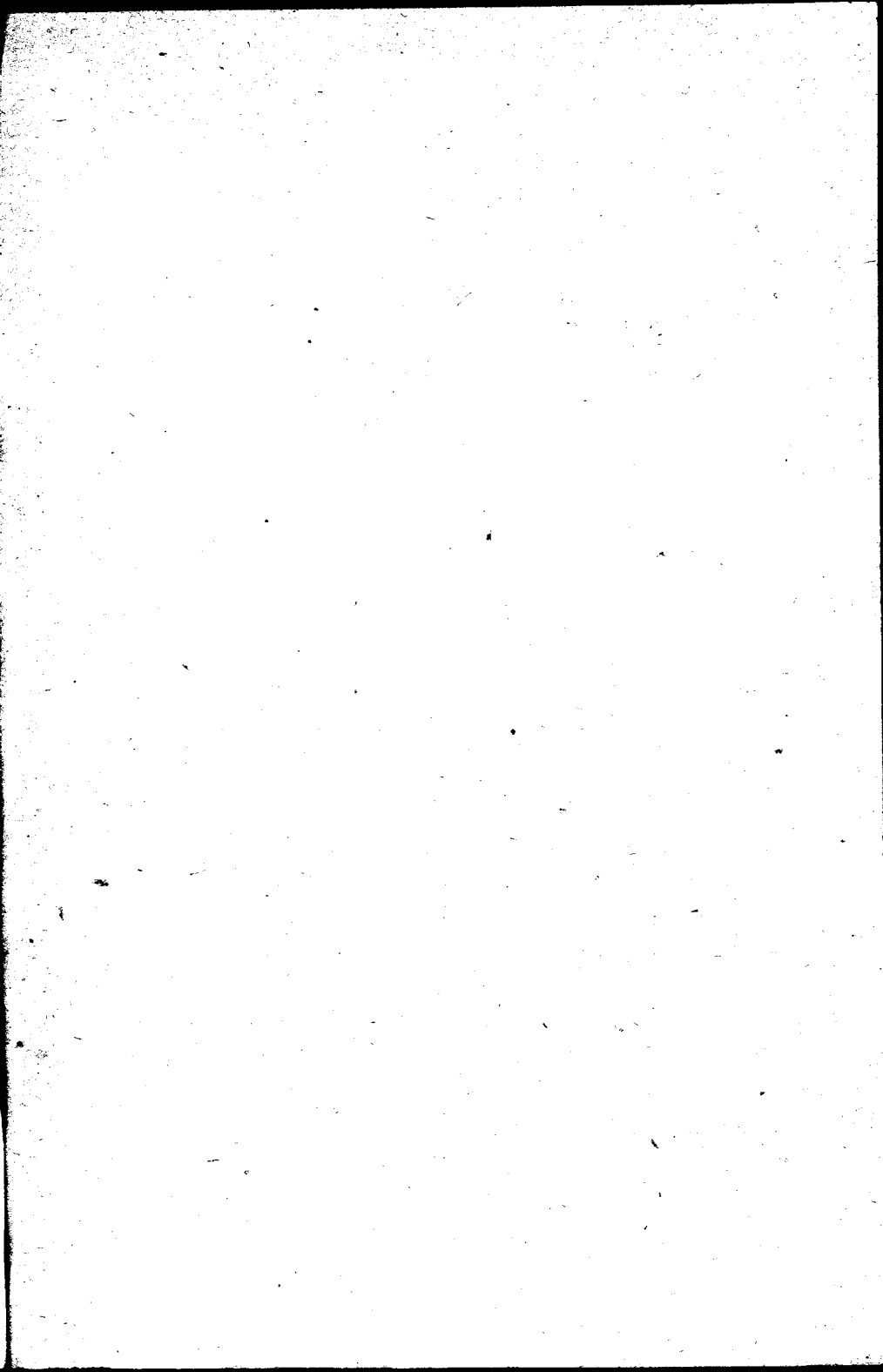
Het populariseeren van de medische wetenschap kan niet anders dan schade aanrichten.

11756

INHOUD.

	Bladz.
Inleiding	1.
HOOFDSTUK I.	
Omschrijving van het onderzoek. Plan van bewerking . .	4.
HOOFDSTUK II.	
De voorgeslagen scheiding tusschen de nerveuse en de myogene atrophien	17.
HOOFDSTUK III.	
De nerveuse atrophien	
A. De neuritische atrophien	32.
HOOFDSTUK IV.	
De nerveuse atrophien.	
B. De atrophien welke bij Syringomyelie voorkomen.	80.
HOOFDSTUK V.	
De nerveuse atrophien.	
C. De atrophien bij de amyotrophische laterale sclerose.	109.
HOOFDSTUK VI.	
De progressieve atrophie van spieren in engeren zin . .	144.
A. De atrophie van spieren volgens het type Du- chenne-Aran of de zoogenaamde spinale vorm der atrophie	148.
B. De primaire myopathien.	166.
Besluit.	190.
STELLINGEN	197.







Gedruckt bij KEMINK & Zoon, over de Domkerk te Utrecht.

17683