



Ein Fall

von

„spastischer“ amyotrophischer Bulbärparalyse

complicirt mit

amyotrophischer Lateralsclerose.

inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Grades eines

Doctors der Medicin

verfasst und mit Bewilligung

Einer Hochverordneten Medicinischen Facultät der Kaiserl.
Universität zu Dorpat

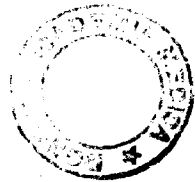
zur öffentlichen Vertheidigung bestimmt

von



Hugo Blumenthal,

Assistenzarzt der psychiatrischen Klinik.



Ordentliche Opponenten:

Docent Dr. C. Dehio. — Prof. Dr. E. v. Wahl. — Prof. Dr. H. Emminghaus.

Dorpat.

Druck von H. Laackmann's Buch- und Steindruckerei

1884.



Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät.
Dorpat, den 21. Mai 1884.

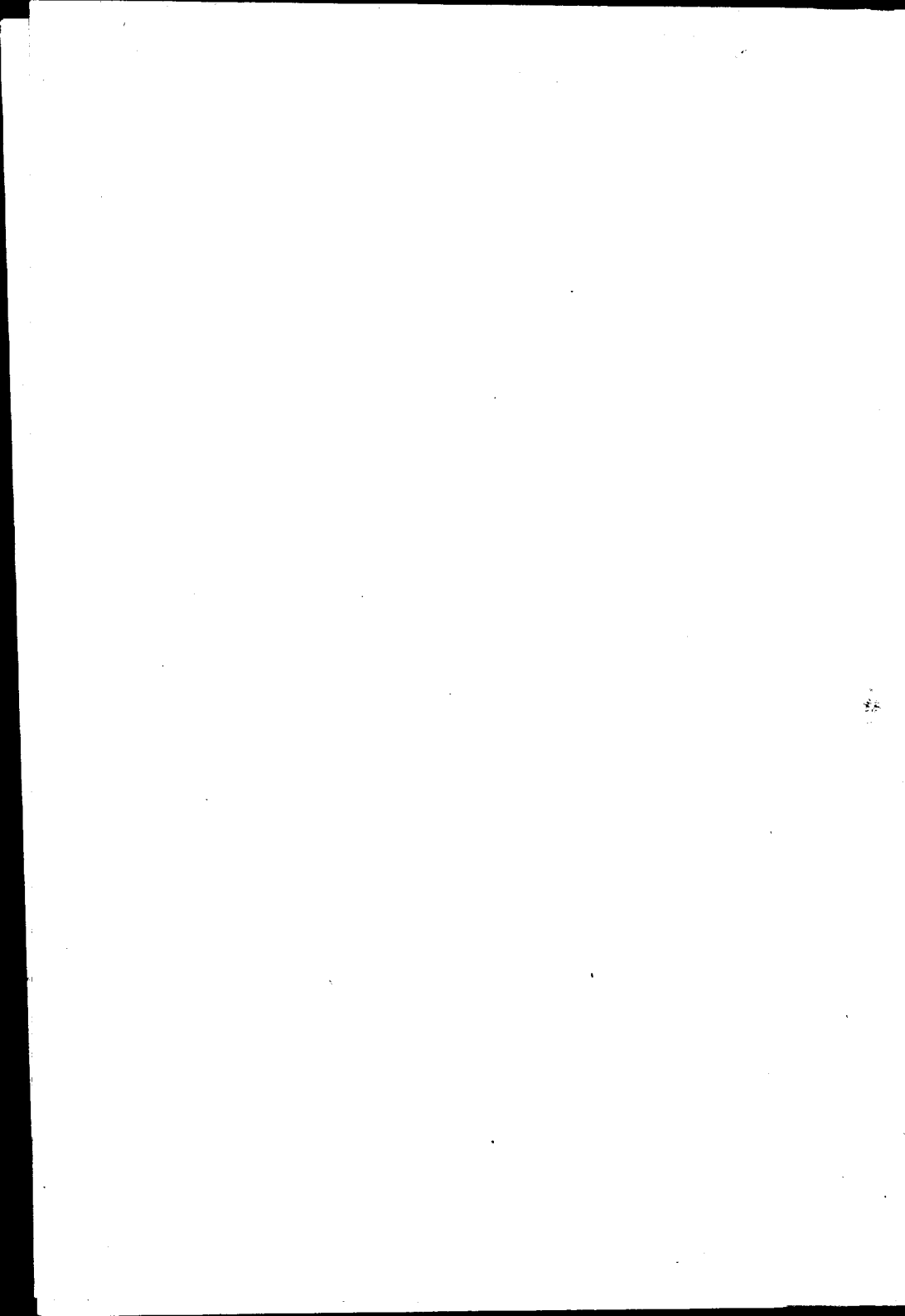
Nr. 217.

Decan: Stieda.

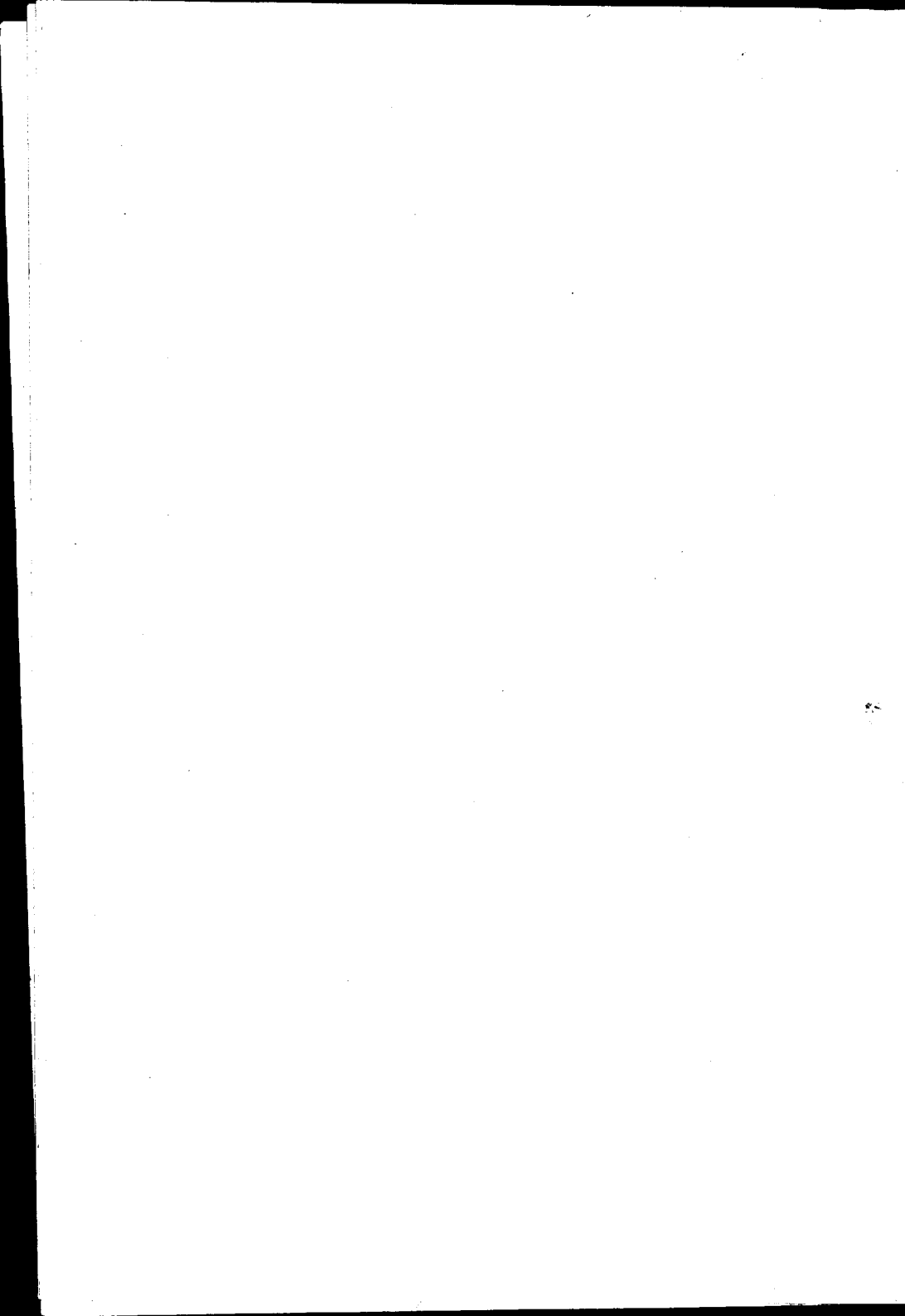
Meinen Eltern

IN LIEBE UND DANKBARKEIT

gewidmet.



Meinem hochverehrten Lehrer Herrn Prof. Dr. H. Emminghaus, dessen Assistent zu sein ich seit Jahren die Ehre habe, einen aufrichtigen Dank für die Unterweisung und die reichliche Anregung auf dem Gebiete der Pfychiatrie und der Nervenkrankheiten. Einen besonderen Dank für die Liebenswürdigkeit, mit welcher er mir bei vorliegender Arbeit seine reichhaltige Bibliothek zur Disposition stellte.



EINLEITUNG.

Unter der Bezeichnung „Paralyse progressive de la langue, du voile, du palais et des lèvres ¹⁾“ führte Duchenne 1861 auf Grund einer Anzahl eigener Beobachtungen ein äußerst wohl charakterisiertes Krankheitsbild in die Nosographie ein.

Wenngleich gelegentlich auch schon früher das sehr auffällige Symptomenbild beobachtet war [Trousseau 1841, Duménil 1859, Romberg, Türck], so war es doch nicht als eine eigne, selbstständige Krankheitsform erkannt worden, und bleibt es allgemein anerkannt Duchenne's Verdienst, mit Schärfe eine genaue klinische Darstellung der Krankheit geliefert zu haben. Die Combination dieser Krankheit mit der progressiven Muskelatrophie erklärte Duchenne, da die pathologisch-anatomische Grundlage der Krankheit ihm unbekannt war, für eine rein zufällige. Hier handele es sich, sagte er, um eine Muskelatrophie, welche in ihrem weiteren Verlaufe zur Lähmung führe, die Zungen-Gaumenparalyse dagegen stelle eine wirkliche Lähmung der betroffenen Muskeln, ohne Atrophie dar. Trousseau's ²⁾ Beobachtungen vervollständigten

1) Arch. génér. de med. 1861.

2) Clinique médicale 1868.

das Duchenne'sche Krankheitsbild, nur sah er die Complication der progressiven Muskelatrophie mit jener Krankheit nicht für eine Sache des Zufalls an, sondern erklärte beide Krankheiten für Varietäten eines und desselben Krankheitsprocesses.

Auf Grund einer eingehenden symptomatischen Analyse und theoretischer Erwägungen erklärte Wachsmuth¹⁾ in Dorpat, daß der Sitz der Erkrankung im Bulbus Medullae und zwar in der Nähe der Stilling'schen Nervenkerne zu suchen sei, und schlug zugleich den gegenwärtig fast allgemein acceptirten Namen „progressive Bulbärparalyse“ für diese Erkrankung vor. Die spätern Untersuchungen bestätigten die Ansicht Wachsmuth's im vollsten Maße. — Erst mit Hilfe der neuern Untersuchungsmethoden gelang es indeffen, eine, wenn auch noch nicht vollkommene, Einsicht der anatomischen Proceße zu gewinnen.

Charcot²⁾ in Frankreich und Leyden³⁾ in Deutschland publicirten im Jahre 1870 die Ergebnisse ihrer Untersuchungen über 2 tödtlich verlaufene Fälle von progressiver Bulbärparalyse, resp. progressiver Muskelatrophie und gelangten beide Autoren, ganz unabhängig von einander, zu fast gleichen Resultaten: Atrophie der vordern Spinalwurzeln, sowie des Hypoglossus und Accessorius, Atrophie der Seitenfränge und Ganglienzellschwund der Bulbärkerne. Obwohl nun die anatomische Localisation der progressiven Bulbärparalyse in der Hauptsache bekannt war, so kannte man doch noch nicht die Beziehungen derselben zu der Erkrankung verschiedener Abschnitte des centralen Nervensystems.

1) Ueber die progressive Bulbärkernparalyse. Dorpat 1861.

2) Arch. de Phys. norm. et path. III p. 247. 1870.

3) Leyden Arch. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten II. p. 423 u. II p. 643 - 681

Während die französischen Autoren den Schwerpunkt auf den pathologisch-anatomischen Befund an den Ganglienzellen, die Atrophie und den Schwund desselben, legten und die Degeneration derselben für häufig primär und uncomplicirt erklärten, legte Leyden¹⁾ das Hauptgewicht auf die „von Anfang an eintretende“ Muskelatrophie und proponirt, um einerseits die Bedeutung der Muskelatrophie und die Beziehung zur progressiven Muskelatrophie hervorzuheben, und andererseits andere Proceffe, die sich in der Medulla entwickeln, von dem Krankheitsbilde der „Bulbärparalyse“ zu differenziren, diese Form der Bulbär-Erkrankung als „progressive amyotrophische Bulbärparalyse“ von jenen zu trennen.

Von ganz besonderem Interesse, besonderer Bedeutung, ist die Beziehung der progressiven amyotrophischen Bulbärparalyse (Leyden) zu der spastischen Spinalparalyse Erb's, welche schon früher unter dem Namen „Sclérose latérale amyotrophique“ von Charcot (1874) in die Literatur eingeführt worden war.

Das klinische Bild, der Verlauf, der ganze Krankheitsproceß war nicht selten der Art, daß die Frage häufig unentschieden bleiben mußte, ob man es mit einer „amyotrophischen Lateralsclerose“, oder mit einer amyotrophischen Bulbärparalyse zu thun hatte. Sowohl Erb, wie Charcot hielten mit Rücksicht auf die positiven und negativen Krankheitsercheinungen und den exquisit chronischen Charakter des Proceßes es für sehr wahrscheinlich, daß eine primäre Sclerose der Seitenstränge, speciell desjenigen Abschnittes derselben, welchen wir als Pyramidenseitenstrangbahnen bezeichnen das anatomische Substrat der von ihnen bezeich-

1) Leyden Krankheiten des Rückenmarks II 1876 p. 525.

neten Krankheit sei. Während nun Charcot¹⁾ kein Bedenken trägt, die in der Literatur als progressive Bulbärparalyse mit Muskelatrophie beschriebenen Fälle mit seiner Sclérose latérale amyotrophique zu identificiren, hält Leyden²⁾ an der Verschiedenheit dieser beiden Krankheitsformen fest, indem er besonders den atonischen Character der Muskelatrophie und den Mangel der Contracturen in seinen Fällen gegenüber der amyotrophischen Lateralsclerose betont.

Charcot's Untersuchungen nahmen ihren Ausgangspunkt von dem anatomischen Befunde, der sich als ein spezifischer Proceß darstellte, Leyden dagegen glaubte auf Grund der Differenz der Krankheitsymptome annehmen zu müssen, daß es sich um zwei verschiedene anatomische Proceße handeln könne, der eine eine primäre Degeneration der motorischen Bahnen von den Endapparaten im Muskel selbst durch die motorischen Nerven bis zu den motorischen Leitungsbahnen und den trophischen Centren im Rückenmark (resp. Medulla oblongata) also eine „systematische“ Erkrankung (progressive Bulbärparalyse), der zweite eine entzündliche Sclerofirung der Seitenstränge mit secundärer Affection der grauen Substanz.

Eine Reihe eingehender Beobachtungen sind im Verlaufe der Jahre bis jetzt von andern Seiten publicirt worden, die theils die Anschauungen Leydens, theils die Charcot's bestätigten, theils eine Vermittelung beider herbeiführen sollten.

Indem ich weiter unten die Discussion über diesen Gegenstand weiter verfolgen werde, bringe ich zuvor einen Fall

1) Leçons etc. III. p. 229 Amyotrophies spinales.

2) Ueber progressive amyotrophische Bulbärparalyse. Arch. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. Bd. VIII, H. 3. 1878.

zur Veröffentlichung, der, wemgleich die Autopsie noch nicht vorliegt, doch klinisch ein interessantes Krankheitsbild liefert.

Da vorliegender Fall wegen Originalität des Symptomencomplexes und Verlaufs sich weder dem Paradigma „Sclérose latérale amyotrophique“ Charcot's, noch dem der „amyotrophischen Bulbärparalyse“ Leyden's vollkommen anschließt, ein gleicher aber bis jetzt nicht in der Literatur bekannt ist, so glaube ich aus weiter noch zu erörternden Gründen, denselben als einen Fall von „spastischer amyotrophischer Bulbärparalyse“ bezeichnen zu dürfen.

Anamnese.

Anna Kuiu, 12 a. n., Bauermädchen aus Kawast, stammt von gefunden Eltern, Außer der Großmutter mütterlicherseits, welche Jahre lang geistig gestört gewesen sein soll, sind, so weit zu ermitteln möglich ist, keine weiteren Glieder der Familie nervenleidend oder geisteskrank gewesen. Zwei Geschwister der Patientin sind vollkommen gesund.

Pat. ist von Geburt an körperlich schwächlich entwickelt; hat jedoch außer einer Otitis externa vor etwa einem Jahre keine besonderen Krankheiten bisher durchgemacht. Die geistige Begabung und Entwicklung war gut, sie war ein verständiges, fähiges und fleißiges Kind. Während des Winters besuchte sie regelmäßig mit guten Fortschritten die Schule.

Als Ursache für das gegenwärtige Leiden wird ein heftiger Schreck angegeben, den Pat. vor circa 3 Monaten

in der Schule erfuhr. Wegen irgend eines Vergehens wurde Pat. vom Schullehrer an der Nase in den Winkel geführt. Sie soll sehr erschrocken und depremirt gewesen sein, habe heftig geweint und am ganzen Körper gezittert. Auf dem Wege nach Hause fiel Pat. vor Schwäche hin, raffte sich jedoch noch auf und kam zu den Eltern. Nach einigen Tagen bemerkten diese eine leichte Sprach- und Schlingstörung, zugleich hatte sich auch der Gesichtsausdruck merklich verändert durch anhaltendes Offenstehen des Mundes, der weder willkürlich noch passiv geschlossen werden konnte. Alle diese Erscheinungen steigerten sich stetig und schnell. Die Sprache wurde immer schwerer und unverständlicher, es konnten zuletzt auch die einfachsten Worte nicht ausgesprochen werden. Ebenso nahm die Fähigkeit der Nahrungsaufnahme ab. Schon nach einem Monat war Pat. kaum im Stande feste Substanzen zu sich zu nehmen, auch Flüssigkeiten konnten nur unter großen Schwierigkeiten geschluckt werden. Aus dem weit offenstehenden Munde entleerte sich stets massenhaft Speichel. Auch habe sich eine eigenthümliche Schwäche, Ungeschicklichkeit und Steifigkeit in den obern und bald darauf in den untern Extremitäten bemerkbar gemacht, welche sich allmählig steigerte. Sie vermochte zwar alle Bewegungen auszuführen, aber nur sehr langsam und nicht mit der frühern Kraft. Auch der Gang habe sich verändert, sie ermüdete bald. Die Muskulatur des ganzen Körpers habe in dieser Zeit abgenommen. Die Intelligenz sei ungeschwächt geblieben. Von Seiten der Blase und des Mastdarms keine pathologischen Erscheinungen. Schmerzen Sensibilitätsstörungen nicht dagewesen.

Status praesens am 20. Sept. 1883.

Pat. ist von kleiner, graciler Statur, abgemagertem Körper, sehr geringem Panniculus, Gesicht mäßig voll, Ge-

fichtsfarbe blafs, Ohrläppchen durchscheinend, Schleimhäute blafs. Herzgrenzen normal. An der Herzspitze leises systolisches Blafen. Puls klein, leer, verlangsam; am Tage zwischen 60—70, in der Nacht 50. An den Lungen und Unterleibsorganen nichts Bemerkenswerthes vorhanden. Harn von dunkler Färbung, trübe durch Phosphatausscheidung; von Eiweifs und Zucker frei; spec. Gewicht. 1014; Tagesquantum 1000 ccm. Der Kopf ist nach vorn geneigt, das Kinn der Brust genähert. Schädelbildung ein wenig asymmetrisch, das linke Scheitelbein etwas abgeflacht, das rechte stärker vorgewölbt.

Kopfmasse:

Diameter Naso-occip.	18 cm.
» Mento-occip.	20 »
Por. acust. extern.	12 »
Proc. zygomat.	13 »
Diameter bitemp.	11 ¹ / ₂ »
» bipariet.	14 ¹ / ₂ »



Hals- und Brustwirbelsäule normal gekrümmt, auf Druck nicht empfindlich.

Der Gesichtsausdruck ist starr, bekümmert, unintelligent. Die Stirn fliehend. Pupillen weit, beiderseits gleich, reagiren etwas träge. Links leichte Abducensparese. Nasolabialfalten stark ausgeprägt. Der Mund steht weit offen, in Form eines runden Ovals. Die Lippen sind straff gespannt, fühlen sich derb an, sind dicht an die Zähne herangezogen, eingerollt, so daß die Schneide- und Eckzähne sichtbar sind. Am rechten Mundwinkel Erosionen. Aus dem geöffneten Munde fließt beständig klarer Speichel. — Zunge mit dickem weißem Belage überzogen, weicht nach links von der Mittellinie ab, ist stark contrahirt, bildet eine dicke derbe konisch nach

vorn zugespitzte Masse, oder ist seitlich aufgerollt, so daß in der Mitte sich eine tiefe Rinne bildet, liegt nach hinten auf dem Boden der Mundhöhle, die Spitze ragt frei, leicht nach links deviirt, in die Mundhöhle empor.

Willkürliche Bewegungen mit der Zunge nur mit sehr großer Mühe und in sehr beschränktem Maasse möglich.—

Hin und wieder löst sich die Starre bis zu einem gewissen Grade, die Zunge wird breiter, wölbt sich nach oben. Fibrilläre Zuckungen sind fast anhaltend sichtbar.

An der hintern Rachenwand eine leichte flache Hervorwölbung fühlbar, die nach rechts von der Mittellinie abweicht, nach unten hin in eine etwa 2 Cm. lange sich allmählig abflachende Leiste ausläuft. Die Hervorwölbung fühlt sich gleichmäßig hart an und ist unempfindlich.

Rachenschleimhaut geröthet, stellenweise mit einem lose haftenden Belage bedeckt, Tonfillen mittelgroß. Die Gaumenbögen stehen symmetrisch. Gaumensegel in die Höhe gezogen, folgt nicht den Athembewegungen, Zäpfchen contrahirt.⁸⁵

Lippenbewegungen fehlen, Blasen, Pfeifen nicht möglich. Sprache unmöglich. Die einzigen Laute, die phonirt werden können, sind das »a« und »ae«; Lippen- und Zungenlaute unmöglich.

Die Nahrungsaufnahme ist äußerst schwierig und beschränkt sich fast ausschließlich auf flüssige Substanzen. Indem Pat. mit großer Mühe mit beiden Händen das Gefäß erfafst, dann mühsam den Kopf nach hinten überbeugt, gießt sie den Inhalt des Gefäßes, ohne die Menge abzumessen, mit einem Male in den Rachen, worauf dann erst nach einiger Zeit unter gurgelndem Geräusch der Schlingact stattfindet. Festweiche Speisen werden von der Pat. mit dem Daumen und Zeigefinger der rechten Hand zwischen die hintersten Mahlzähne gebracht, so lange mit dem Zeigefinger auf der

Zahnreihe dirigirt, bis der Bissen zur Noth zerkleinert und genügend eingespeichelt ist, sodann tief in den Rachen geschoben, wo dann der Schlingreflex ausgelöst wird.

Die Muskulatur des Unterkiefers ist straff gespannt, die Muskeln Mylo- u. genio hyoidei fühlen sich bretthart an.

Am magern Halbe springen beiderseits die stark gespannten Mm. sterno-cleido-mastoidei und Sterno-hyoidei hervor, so das tiefe Gruben zwischen diesen sichtbar sind. — Am Hinterhaupt und Nacken fühlt man den gespannten Cucularis.

Die Arme sind in adducirter, flectirter Stellung, starr, die Hände pronirt, die Finger flectirt, auch zuweilen extendirt, ebenfalls starr. Die Hand- und Armmuskulatur, besonders die der Oberarmmuskeln sind mäfsig abgemagert. Die Muskeln fühlen sich rigide an und verharren in tonischer Starre — Active Bewegungen werden langsam und unbeholfen ausgeführt, die Muskelkraft ist stark vermindert. Passive Bewegungen erfahren einen starken Widerstand, — doch sind sie ausführbar. Nach kurzer, mäfsiger Erschlaffung tritt bald wieder die tonische Starre ein.

Die Beine sind sowohl im Liegen, wie im Stehen extendirt, adducirt und nach innen rotirt, so das Pat. meistens auf den Fufspitzen steht. Im Sitzen schweben die Beine nur schwach flectirt auch bei genügender Niedrigkeit des Sitzes über dem Boden.

Die Musculatur, sowohl Adductoren als auch Flexoren, ist auch hier in starrer Rigidität. Abmagerung weniger deutlich, als an den obern Extremitäten. Der Gang ist „spastisch.“

Die Extremitäten fühlen sich kühl an.

Im Schlafe ist der Mund fast geschlossen, die Zunge normal gewölbt, kein Speichelfluss, die Lippen normal ge-

wölbt, die Gliederstarre läßt vollkommen nach. Nur fibrilläre Zuckungen der Zunge und Lippen zu beobachten.

Beim Erwachen vermag Pat. einige Momente einzelne Worte ganz deutlich auszusprechen, sobald jedoch Pat. vollkommen wach ist, tritt der oben geschilderte Zustand ein.

Maßdarm- und Blasenfunctionen normal.

Die elektrische Untersuchung der Muskeln und Nerven ergibt keinerlei quantitative Abweichungen von der normalen Zuckungsformel, doch ist die Erregbarkeit für den galvanischen Strom herabgesetzt.

Die Prüfung der Sensibilität ergibt, so weit bei der Pat. ausführbar, keine Anomalien. Geschmacksempfindung normal. Von Seiten der Psyche ist nur eine leichte Impressionsnabilität bemerkbar; Pat. bricht, sobald an sie eine ihr Leiden berührende Frage gestellt wird, in Thränen aus.

Die Intelligenz erscheint, soweit es sich aus dem Verhalten beurtheilen läßt, intact.

Am 20. October. Der Gang hat sich verschlimmert, ist unsicherer geworden, Pat. fällt häufig steif zur Seite. — Zur Starre der Musculatur in den Extremitäten hat sich auch eine Starre der Rückenmusculatur hinzugefügt.

30. November. Der Thorax steht anhaltend in Inspirationsstellung, der Bauch ist eingezogen, die muscoli recti abdomini verharren in tonischer Starre.

Die Musculatur der Arme erscheint noch mehr abgemagert, die spat. inteross. sind deutlich sichtbar, die Schultermusculatur ist abgeflacht.

Die Schlingbeschwerden nehmen zu, Pat. hält sich, nachdem sie sich flüssige Nahrung in den Mund gegossen, mit der Hand die Nase zu, um leichter den Schlingact ausüben zu können.

14. Jan. 84. Beim Lachen sicht man die oberen Gesichtszüge sich verändern, während die unteren starr bleiben, hört man keine Expirationsstöße, sondern nur eine schrille, jauchzende Inspiration. — In den Muskeln der Extremitäten, des Halses und des Nackens, besonders den der linken Seite, treten häufig unwillkürliche Stöße ein, so daß Pat. den Kopf bald nach hinten, bald seitwärts, bald nach vorne schleudert, die Arme, besonders den linken, in flectirter Haltung nach allen Richtungen stößt. Dieselben Stöße beobachtet man in der Musculatur des Obertchenkels. Die Stöße nehmen zu, wenn Pat. irgendwie psychisch erregt wird, oder bei der Absicht Bewegungen auszuführen.

Der Gang ist exquisit „spastisch“, schleifend, ungeschickt, unsicher. Das Umkehren geschieht beim Gehen langsam und mit mehreren Schritten. Die Erhaltung des Gleichgewichts ist erschwert, Pat. geräth leicht ins Schwanken nach hinten oder auf die Seiten.

13. Febr. Pat. hat während der Nacht den Stuhl unter sich gehen lassen, was sich dadurch erklärt, daß Pat. nicht fähig war, selbst das Bett zu verlassen und andererseits es ihr unmöglich war, sich irgend wie bemerkbar zu machen, um fremde Hilfe zu requiriren.

Der Kopf steht nun gewöhnlich mit leichter Deviation nach links hinten gerichtet, wobei sich das Gesicht nach der contrahirten Seite wendet, das Kinn nähert sich der gleichseitigen Schulter. Der contrahirte Muskelbauch des splenius capitis sin. tritt unter dem vorderen Rande des M. cucullaris hervor.

Status præsens am 1. Mai 1884.

Pat. ist stärker abgemagert wie früher, doch ist die Ernährung immer noch eine leidliche. Das Gesicht ist blaß, die Verfärbung der Lippen, Schleimhäute, mäßig anämisch.

Auffallend ist die Atrophie der Muskeln an den oberen Extremitäten und dem Thorax. Die Schultern sind abgeflacht, die Atrophie der Vorderarme rechts stärker als links, die spacia interossea deutlich sichtbar, Daumenballen und Hohlhand nicht bedeutend abgemagert. Am Thorax die Intercostalräume sichtbar. Der rechte Sterno-cleido-mastoideus ist schlaff, stellt sich der fassenden Hand als dünner, schwächerer Strang dar, während die Contouren des linken Sterno-cleido-mastoideus plastisch hervortreten, er gespannter ist und sich bretthart anfühlt.

Der Kopf ist demgemäß derart gedreht, daß das Kinn nach der rechten Seite hinüberschaut, während sich auf der linken Seite Ohrmuschel und Processus mastoideus der Clavicula nähern. Der Kopf wird anfallsweise stärker nach hinten und die linke Schulter nach oben gezogen, so daß es mitunter zwischen Hinterhaupt und Schulter zur Berührung kommt. Die Arme befinden sich in, im Ellenbogengelenk flektirter, im Handgelenk wechselnder Stellung, so daß die Finger auch bald in flektirter, bald in extendirter Stellung gehalten werden. Die Arme sind adducirt, liegen dem Thorax an und sind im Vorderarm pronirt. Die Muskulatur fühlt sich am Oberarm an den Flexoren, am Unterarm an den Extensoren rigide, bretthart a/n.

Der Thorax steht in Inspirationsstellung, die Intercostalräume sind deutlich sichtbar, die Pectorales prominiren und fühlen sich derb an, die unteren Rippenbögen springen vor. Der Leib ist eingezogen die muscoli recti abdominis sind sichtbar, fühlen sich hart an.

Die Oberschenkel befinden sich in Adduction und Rotation nach innen, die Adductoren derselben in starrer Contraction. Weniger starr, doch auch contrahirt, die Flexoren. Die Kniee stehen in leichter Flexion und Einwärtsstellung,

die Füße in Spitzfußstellung, die Gastrocnemii beiderseits stark contrahirt.

Auch die Rückenmusculatur fühlt sich hart an, befindet sich in tonischer Starre.

Active Bewegungen mit den Armen wol möglich, doch geschehen sie nur schwankend, langsam und ungeschickt. Die Kraft in den Armen und Händen ist mangelhaft, die Druckkraft der rechten Hand bedeutend schwächer als die der linken, welche auch deutlich abgeschwächt ist. — Versucht man passiv die Ellenbogengelenke und Handgelenke zu bewegen, so gelingt dieses besonders auf der linken Seite, auf welcher die Starre überhaupt mehr ausgeprägt ist, nur unter Ueberwindung elastischer Widerstände oder klonischer Zuckungen seitens der jeweilig zu dehnenden Muskeln um so schwieriger, je stärkere Kraft dabei angewendet wird, um so leichter, je langsamer man es versucht. — Die genannte Muskulatur fühlt sich dabei hart an.

Passive Bewegungen an den unteren Extremitäten erfahren denselben Widerstand wie an den oberen. — Sowohl der Versuch der Abduction, wie der der Flexion, wie der stärkeren Extension, ruft sofort eine noch vermehrte Contraction hervor, doch ist jede Bewegung beim langsamen Vorgehen, wie es scheint, schmerzfrei möglich. Activ sind die Bewegungen im Liegen nur in sehr beschränktem Mafse möglich.

Der Gang hat folgende Eigenthümlichkeiten, die mit Erb's Schilderung des spastischen Ganges übereinstimmen: die Beine werden etwas nachgeschleppt, die Füße scheinen am Boden zu kleben, die Fußspitzen finden an jeder Unebenheit des Bodens ein Hinderniß, jeder Schritt ist von einer eigenthümlichen hüpfenden Hebung des ganzen Körpers begleitet. Pat. geräth alsbald auf die Zehen und schleift auf denselben vorwärts, eine Neigung zum Vornüberfallen zeigend.

Die Beine werden eng geschlossen, steif gehalten, die Kniee etwas nach vorne gefenkt, der Oberkörper leicht nach vorne gebeugt.

Ohne Führung und Unterstützung kann die Kranke sich kaum vom Flecke rühren, da sie jeden Augenblick „steif wie ein Brett“ zu stürzen droht.

Pat. sitzt nur angelehnt oder mit stark vornüber geneigtem Körper, mit den Füßen den Boden berührend. — Stehen auf vollen Sohlen möglich ohne Schwanken bei Lid-schluss. — Sobald Pat. zu gehen anfängt, hebt sie sich, besonders links auf die Fußspitze und geht auf Letzterer, die Beine nach innen rotiert (spastische Spitzfußstellung).

Sich vom Sitz zu erheben vermag die Kranke nicht, ohne die Arme zu Hülfe zu nehmen. Im Liegen kann Pat. sich weder aufrichten, noch wenden, und muß daher in der Nacht, wenn sie sich auf einer Seite müde gelegen, und dieses durch Weinen offenbart, von der Wärterin auf die andere Seite gelegt werden.—

Auffallend sind ruckweise Stöße, die fast anhaltend bald in diesem, bald in jenem Muskel, besonders auf der linken Seite, sich zeigen. Die Stöße mehren sich, wenn Pat. sich beobachtet weiß oder sonst psychisch erregt ist. Der Kopf wird umhergeschleudert, bald nach vorn, bald zur Seite, bald nach hinten. Gleiche Stöße in der Armmusculatur und besonders den Adductoren des Oberschenkels.

Alle Extremitäten fühlen sich kühl, fast kalt an.

Die Reflexe. Beim Beklopfen der Patellarsehne zeigen sich die Reflexe nicht erhöht, wenn die unteren Extremitäten im Zustand der Starre sich befinden. Erschlafft man jedoch durch passive Bewegungen die Extremität, und beklopft dann die Sehne, so erscheinen die Sehnen-Reflexe bedeutend erhöht, und sieht man zuweilen das Phänomen

der sog. »spinalen Epilepsie.« Ebenso verhalten sich die Tricepssehne und die Sehnen am Handgelenk.

Hautreflexe sowohl im Gesicht, wie am Körper normal, nur erscheint der Bauchreflex erhöht. Am Rachen und Gaumen zeigen sich auf Berührung und Kitzel die Reflexe herabgesetzt.

Der Gesichtsausdruck in der unteren Hälfte starr, der Augenschluss energisch. Die Naso-Labialfalten tief ausgeprägt.

Der Unterkiefer ist stark der Brustwand genähert, der genio- und mylohyoideus fühlen sich bretthart an.

Der Mund steht weit offen, die Lippen liegen eng den Zahnreihen an. sind nach innen gerollt, erscheinen ein wenig atrophisch und fühlen sich nicht mehr so derb wie früher an. Die oberen Schneide- und Eckzähne sind sichtbar, die Unterlippe rollt sich über die untere Zahnreihe nach innen.

Die Zunge bedeckt als schmale, derbe Masse den Boden der Mundhöhle, reicht bis an die untere Zahnreihe, zeigt keine Einkerbungen und Falten, doch fast anhaltende fibrilläre Zuckungen. Auch an den Lippen deutliche fibrilläre Zuckungen. Lässt die Starre in den Muskeln des Unterkiefers zeitweilig nach, so spitzt sich der Mund wie zum Pfeifen.

Die Richtung der Zunge weicht nach links von der Mittellinie ab.

Das Zäpfchen ist contrahirt, weicht nach links ab. Die Gaumenfegeln sind gespannt, stehen hoch.

Active Bewegungen mit dem Unterkiefer, den Lippen und der Zunge absolut unmöglich, dergleichen sämtliche Functionen derselben behindert, ja aufgehoben. Lässt der Zungenkrampf momentan nach, so ist eine langsame Vor-

Streckung noch mühsam möglich. — Phonirt wird nur der Vocal „a“, Stimme klangvoll.

Die Speiseaufnahme geschieht jetzt nur vermitteltst ausserst vorsichtiger Fütterung mit flüssigen Nahrungsmitteln; Patientin ist nicht nur durch den an und für sich sehr erschweren Schlingact am Essen behindert, sondern auch durch die vielfachen Stöße im Bereich der Hals-, Nacken- und Armmuskulatur. — Der mit tief nach hinten gefenktem, hyperextendirtem Kopfe dastehenden Patientin wird löffelweise die Nahrung in den Pharynx gegossen, wo sich allmählig ein Schlingreflex auslöst. — Häufig gelangen Theile in den Larynx, welche dann sofort durch Hustenstöße entfernt werden.

Der weiche Gaumen bewegt sich zwar bei Berührung, aber nicht bei Phonation und Inspiration.

Die Respiration ist oberflächlich, kaum sichtbar; Athembeschwerden nicht vorhanden. — Beim Lachen hört man keine Exspirationsstöße, nur schrille, jauchzende Inspirationen. — Am Herzen ein leichtes systolisches Blasen an der Herzspitze. — Absolute Herzdämpfung verkleinert, obere Grenze im dritten Intercostralraum. — Puls verlangsam.

Die Lungengrenzen sind um einen Intercostralraum, ebenso ist die obere Lebergrenze bis an den untern Rand der vierten Rippe hinaufgerückt. — Die untere erreicht nicht den Rippenbogen. — Bei mittlerer Inspiration erweitert sich die untere Thoraxhälfte gar nicht, die obere wenig, doch steigt das Zwerchfell um mehrere Intercostralräume herab.

Die laryngoskopische Untersuchung ergiebt normale Beweglichkeit der Kehlkopfmuskeln, keine Atrophie derselben. Die Wirbelsäule ist normal gekrümmt. Die Dornfortsätze des dritten und vierten Brustwirbels auf Druck empfindlich,

Die Sensibilität sowohl im Gesicht als am übrigen Körper normal. Hautreflexe nicht gesteigert.—

Von Seiten des Mastdarmes und der Blase keine krankhaften Erscheinungen. Der Stuhlgang sehr erschwert.—

Die ophthalmoskopische Untersuchung ergibt keinerlei Anomalien. An Pupillen und Augenmuskeln nichts Abnormes, außer einer geringen rechten Abducensparese, die von der Geburt an bestehen soll.—

Die elektrische Untersuchung ergab:

Die faradische Erregbarkeit des N. facialis und seiner Hauptäste [Ram. frontalis und mentalis] normal, beiderseits gleich.— Die Gesichtsmuskeln reagieren auch bei directer Reizung normal, nur werden die fibrillären Zuckungen in den Lippen und den kleinen Gesichtsmuskeln während der faradischen Reizung noch lebhafter.

Die faradische Erregbarkeit der Nervenstämme der oberen Extremitäten ist erhalten, doch erscheint sie im Gebiete des linken N. radialis herabgesetzt. Auch erscheinen sämtliche vom N. radialis versorgten Muskeln bei directer Reizung weniger energisch in der Contraction und wächst dieselbe nicht proportional zu der wachsenden Stromstärke.

Auch im Gebiete des N. ulnaris und medianus besteht beiderseits, doch ausgesprochener auf der rechten Seite, Herabsetzung sowohl der directen wie indirecten faradischen Erregbarkeit.

Die unteren Extremitäten weisen keine Veränderung der Erregbarkeit auf.— Die faradische Erregbarkeit der Zungenmuskulatur läßt bei directer Reizung Verminderung erkennen. Die galvanische Erregbarkeit der Gesichtsmuskeln vom Nerven aus (Ram. frontalis und mentalis) normal. Bei directer Reizung ist die galvanische Erregbarkeit der Mund- und Kinnmuskulatur herabgesetzt (Erb's Mittelform) ASZ = KSZ.

In den oberen Extremitäten ist die indirecte galvanische Erregbarkeit erhalten. Bei directer Reizung in den Mm. deltoidei, den Extensoren und Flexoren des Vorderarmes beiderseits herabgesetzt. Ebenso in beiden sterno-cleido-mastoideis KSZ = ASZ.

Das Cruralisgebiet zeigt sich beiderseits sowohl in Bezug auf die directe wie indirecte Erregbarkeit vollständig normal. Rasche, energische Contractionen bei Reizung der Nerven oder Muskeln.

Im Schlaf läßt die Starre im Gesicht und Nacken nach, während sie in den Extremitäten nicht schwindet. Ebenso sind Stöße und Zuckungen in der linken Körperhälfte und fibrilläre Zuckungen an den Lippen und an der Zunge zu constatiren.

Beim Erwachen tritt sofort auch jene Starre im Gebiet der Gesichtsmuskeln, in den Lippen und der Zunge auf, und kann Pat. nun nicht mehr irgend ein Wort hervorbringen, ja macht nicht einmal den Versuch dazu.

6. Mai. Die Rigidität im linken Sterno-cleido-mastoideus hat nachgelassen, der Kopf hängt meistens zum Nacken hinüber. Die Contractionen im M. orbicularis oris erscheinen weniger energisch und ist der Mund mehr in die Breite gezogen. Die Lippen erscheinen atrophisch. Die Hülflosigkeit in allen Bewegungen nimmt stetig zu. — Die Ernährung hat gelitten und ist Patientin nun auch im Gesicht mehr abgemagert. — Die Intelligenz erscheint ein wenig reducirt zu fein, was sich durch zunehmende Interesslosigkeit und häufiges unmotivirtes Lachen offenbart.

Unter cortico-musculärem Leitungssystem oder Willkürbahnen oder gradläufige Großhirnrinden — Muskelbahn (Flechsig) verstehen wir diejenigen Bahnen, welche im motorischen Gebiet der Hirnrinde, sp. in den Centralwindungen und dem lobulus paracentralis beginnen, theils direct durch die innere Kapfel, theils durch Linfenkern und gefchwänzten Kern verlaufen, in den Hirnschenkel eintreten, und als vordere Längsbündel der Brücke durch diese ziehen. — Dieses ist allgemein angenommen. — Ueber die Fortsetzung der Willkürbahnen in die Medulla oblongata und spinalis gehen jedoch die Anschauungen der Autoren auseinander. — Während Meynert¹⁾ annahm, daß alle Willkürbahnen, nach Abgabe von Rückenfasern in das Kleinhirn, in die Pyramiden gelangen und hier nach erfahrener vollständiger Kreuzung als Pyramiden-Seitenstrangbahnen durch das ganze R. M. verlaufen, also Pyramiden-Seitenstrangbahnen und Willkürbahnen identisch seien, zeigte Flechsig²⁾ auf Grundlage eingehender Untersuchungen, daß die Willkürbahnen allerdings sämmtlich sich in den Pyramiden concentriren, hier jedoch nur theilweise eine Kreuzung eingehen, und von dieser aus in den entgegengesetzten Seitenstrang gelangen, zum anderen Theil dagegen ungekreuzt in den gleichseitigen Vorderstrang übergehen. Flechsig nannte die ersteren Pyramiden-Seitenstrangbahnen, die letzteren Pyramidenvorderstrangbahnen. Dieser Anschauung schlossen sich die meisten Autoren an und ist sie jetzt die allgemeingültige.

Weiter setzt sich das cortico muskuläre Leitungssystem zusammen aus den Ganglienzellen der Vorderhörner des Rückenmarks und der Medulla oblongata, den vorderen Wur-

1) Meynert. Das Gehirn der Säugethiere, Strickers Gewebelehre.

2) Flechsig. Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark 1876.

zelfasern, den motorischen Nerven und den willkürlichen Muskeln.

Je nachdem dieses ganze Leitungssystem in toto erkrankt und degenerirt, oder nur ein Theil, ein Abschnitt desselben, oder mehrere Abschnitte zugleich, ist das klinische Bild ein verschiedenes. — Trotz dieser Verschiedenheit bilden jedoch alle Erkrankungen dieses Systems eine nosologische Gruppe, da allen mehr weniger gemeinschaftliche anatomische und klinische Merkmale eigen sind und eine Anzahl von Uebergangsformen constatirt ist.

Das Resultat aller neuern Forschungen besteht darin, daß die „progressive amyotrophische Bulbärparalyse“ die „amyotrophische Lateralsclerose“ die „progressive Muskeltrophie“, die „hereditäre Atrophie“, die „Pseudohypertrophia musculorum“ eine Gruppe bilden, durch Uebergangsformen mit einander verknüpft, daß alle „Systemerkrankungen“ seien, die sich nur dadurch unterscheiden, daß bei den verschiedenen Erkrankungsformen, verschiedene Abschnitte des cortico-muskulären Systems erkrankt seien.

Auch die Natur der Läsionen bleibt überall dieselbe, es handelt sich stets um eine degenerative Atrophie, gleichgültig welcher Art d. h. ob einfache fettige Atrophie, ob Sclerose oder auch Combinationen derselben — das charakteristische Krankheitsbild, der Symptomencomplex wird durch die Art der Atrophie nicht beeinträchtigt. Characteristisch für die Ausbreitung der Erkrankung dieses Systems ist es, daß der pathologische Process sich in der Regel nur auf die unteren Abschnitte des Bewegungsapparates, des cortico-muskulären Systems bezieht, selten höher gelegene Abschnitte ergreift und meist die Degeneration schon in der Brücke nur theilweise nachzuweisen ist. — Nur ein von Kahler

und Pick¹⁾ publicirter Fall zeigt uns die Systemerkrankung par excellence, die Degeneration von der Großhirnrinde an bis in die Muskeln.

Ein weiteres Charakteristicum dieser Krankheitsgruppe ist die Symmetrie der Erkrankung sowol im Rückenmark wie in der medulla oblongata, wengleich die Stärke der Affection auf beiden Seiten nicht gleich zu sein braucht.

In der größten Anzahl der publicirten Fälle ist, natürlich mit Ausnahme der einfachen Bulbärparalyse, der Ort der intensivsten Erkrankung die Halsanschwellung des Rückenmarkes und verbreitet sich der pathologische Proceß von hier aus sowol auf- wie abwärts.

Den Sitz der primären Erkrankung genau zu eruiren, gelingt weder durch klinische Beobachtung noch durch die anatomische Analyse, da weder der Gang der Erkrankung noch die Intensität des Ergriffenseins des einen oder anderen Abschnittes maßgebend dafür sein kann, ob die Erkrankung von den Pyramidensträngen oder der grauen Substanz ausgegangen ist.

Da die Lehre von der «spastischen Spinallähmung» noch verhältnißmäßig jungen Datums ist, und sich, wie oben angedeutet, eine lebhaftige Polemik über das Wesen der Krankheit, über ihre Natur und das anatomische Substrat derselben entsponnen hat und die divergirendsten Hypothesen aufgestellt sind, so will ich, bevor ich auf den von mir mitgetheilten Fall näher eingehe, den von Erb und Charcot²⁾ geschilderten Symptomencomplex wiedergeben:

Das Leiden beginnt in der Regel mit einem paretischen Zustande an einer oder beiden unteren Extremitäten, zu

1) Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Nervensystems. Leipzig 1879, pag. 157.

2) Berliner klinische Wochenschrift 1875.

welcher Paresse sich sehr bald eine mehr weniger ausgeprägte Hypertonie und dadurch bedingte spastische Contractur der betreffenden Muskeln hinzugefellen. — Die unteren Extremitäten werden in Folge dessen zunächst im Bereiche der Adductoren und der Strecker rigid, so daß sie nur mit großer Anstrengung, unter Ueberwindung eines heftigen Widerstandes bewegt werden können und in der horizontalen Bettlage wie steife Stöcke nebeneinanderliegen. Gleichzeitig mit diesen Erscheinungen läßt sich bei den Kranken an den von der Contractur befallenen Muskeln eine hochgradige Steigerung der Sehnenreflexe nachweisen, so daß die leiseste Dorsalflexion des Fußes, ja selbst Dorsalflexion der Zehle genügt, um das sogenannte Fußphänomen zu produciren und ein sehr schwaches Beklopfen des Ligamentum patellae genügt, um nicht bloß das Kniephänomen in sehr deutlicher Weise zu erzeugen, sondern manchmal auch auf dem Wege der Irradiation der Reflexe Zuckungen in den Vastis und den Adductoren derselben, ja selbst der anderen Extremität hervorzurufen. — In manchen sehr ausgeprägten Fällen ist man durch Dorsalflexion des Fußes im Stande, ein eigenthümliches Zittern an den Muskeln der unteren Extremitäten hervorzurufen, welches Zittern manchmal unter den gleichen Umständen auch den ganzen Körper befällt.

Von diesem eigenthümlichen Zittern werden übrigens die Kranken zuweilen ganz ohne jede Veranlassung befallen und tritt dasselbe auch namentlich dann auf, wenn die Kranken ihre Lage zu verändern trachten, oder wenn Lageveränderungen mit denselben vorgenommen werden.

Die eben geschilderten Veränderungen an den Muskeln der unteren Extremitäten hindern begreiflicher Weise die Gehfähigkeit der Kranken und rufen die sehr charakteristische Gangform hervor, welche von Erb als spastischer Gang be-

zeichnet und im status praefens vom 1. Mai meines Falles wiedergegeben ist.

Schließlich hört natürlich jedes Gehen auf, und die Kranken können sich höchstens nur auf Krücken fortschleppen indem sie ihre Beine wie zwei Stelzen nachziehen und sie nur vorübergehend als Stütze benutzen. Endlich sind die Kranken zu continuirlicher Bettlage verdammt, da das Sitzen wegen Steifheit des Rückens geradezu unmöglich wird.

Dieser eigenthümliche Gang, die hochgradige Hypertonie an den Muskeln der untern Extremitäten, zu welchen sich im spätern Verlaufe der Erkrankung manchmal auch ähnliche Erscheinungen an den Muskeln der oberen Extremitäten hinzugesellen, die enorme Steigerung der Sehnenreflexe sind nun die hauptsächlichsten Krankheitsercheinungen, welche sich in den Fällen von spastischer Spinalparalyse nachweisen lassen. Diese Symptome charakterisiren aber durchaus nicht diese Erkrankung vollständig, weil ähnliche Erscheinungen auch bei anderen spinalen Processen auftreten können.

Um die Diagnose dieser Erkrankung stellen zu dürfen, muß nach Charcot und Erb neben diesen positiven Symptomen noch eine Reihe von sogenannten negativen Symptomen vorliegen, d. h. es muß eine Reihe von Krankheitserscheinungen fehlen, welche wir bei anderen spinalen Processen häufig zu beobachten pflegen. Dahin gehören zunächst sensible Störungen, besonders solche objectiver Art, aber auch subjective, insoweit sie nicht transitorisch sind, und von der Rigidität der Muskeln abhängen; weiterhin sollen bei solchen Kranken constant Störungen in der Function der Blase und des Mastdarms fehlen; es soll ferner bei noch so langem Bestande der Erkrankung nicht zur Atrophie der von der tonischen Starre befallenen Muskeln, noch zu trophischen Störungen an der Haut (Decubitus) u. d. m

kommen; endlich ist es selbstverständlich, daß Störungen, welche auf die Gegenwart eines cerebralen Leidens hinweisen, während des ganzen Krankheitsverlaufes vollständig fehlen müssen.

Dieser Symptomencomplex soll nun, im Wesentlichen unverändert und nur allmähig in seiner Intensität zunehmend Jahre persistiren, er soll nach Charcot und Erb das Leben in keinerlei Weise bedrohen, sondern nur auf dem Wege von Complicationen zum letalen Ausgange führen.

Uebereinstimmend hielten Erb und Charcot, wie schon erwähnt, eine primäre Sklerose der Seitenstränge, speciell desjenigen Abschnittes derselben, welchen wir als Pyramidenseitenstränge bezeichnen, für die anatomische Grundlage dieser Erkrankung, und zwar gelangte Erb zu dieser Anschauung per exclusionem. Aus dem Fehlen von Sensibilitätsstörungen, Blasen- und Geschlechtschwäche, von trophischen Störungen an Haut und Muskeln, von Ataxie und Gehirnsymptomen schloß er, daß von der Erkrankung auszuschließen seien: die Hinterstränge, die grauen Hinterfüßen, die centrale graue Substanz und wahrscheinlich auch ein großer Theil der vorderen grauen Säulen, natürlich auch das Gehirn.

Es blieben also nur die sog. motorischen Partien des Rückenmarks und zwar die Vorderseitenstränge, vielleicht auch ein Theil der grauen Substanz für die Localisation übrig.

Charcot begründet seine Anschauung von der Localisation einerseits durch eine Section, die er an einer mit Erscheinungen der spastischen Spinalparalyse verstorbenen Frau ausführte, und symmetrische Degeneration der Seitenstränge constatirte, und weiter durch die Thatfache, daß in Fällen cerebraler Hemiplegien, wo man während des Lebens

an den paretischen Extremitäten Contracturen und Steigerung der Sehnenreflexe beobachtete, post mortem sich gewöhnlich eine Sklerose (secundäre Degeneration) der Pyramidenstränge nachweisen liefs. In solchen Fällen, welche klinisch neben den Erscheinungen der spastischen Spinalparalyse, Symptome von progressiver Muskelatrophie an den obern und untern Extremitäten zeigten, und bei denen es unter Hinzutreten von progressiver Bulbärparalyse in 2—3 Jahren zum letalen Ausgang kam, konnten Charcot und nach ihm andere Autoren eine degenerative Atrophie der multipolaren Ganglienzellen der Vorderhörner und einzelner Nervenkerne am Boden der Rautengrube als Urfache der im Leben beobachteten Erscheinungen von progressiver Muskelatrophie und progressiver Bulbärparalyse nachweisen, während die bei den Kranken nachgewiesenen Contracturen und Steigerungen der Sehnenreflexe an den Extremitäten er in einer symmetrischen Sklerose der Pyramidenbahnen des Rückenmarkes begründet fand.

Mit Rücksicht auf alle die Beobachtungen hielten es diese beiden Autoren für sehr wahrscheinlich, daß eine primäre Lateralsklerose das anatomische Substrat der spastischen Spinalparalyse Erb's, der Tabes spasmodique Charcot's darstelle.

Während nun Charcot für die Autonomie dieser Krankheit kämpfte und auf Grund sowol neuerer Beobachtungen als der Kritik früherer Fälle seine Behauptungen aufrecht erhält¹⁾, bekämpft Leyden²⁾ die Ansicht Charcots über die amyotrophische Seitenstrangsklerose in einer Reihe von Arbeiten und behauptet:

1) Progrés med. 1 und 3. 1880.

2) Arch. für Psych. Bd. VIII.

1) Bei der amyotrophischen Lateralsklerose, resp. Affection der Seitenstränge handelt es sich um atonische Lähmung. Spastische Symptome kämen dabei nicht vor.

2) Die Muskelatrophie sei das dominirende Symptom; es handele sich um eine atrophische Paralyse in dem Sinne, das eine Paralyse als Initialstadium fehle.

3) Es existire nur eine Form von Bulbärparalyse, und das sei die von Duchenne beschriebene.

4) Die Laesionen bei amyotrophischer Lateralsklerose seien für die Pyramidenstränge nicht specifisch. Die Affection der weissen Substanz könne sowohl die Vorder- als auch die Seitenstränge befallen.

Trotz dieser von Leyden hervorgehobenen klinischen Differenz geht das Resultat eingehender neuerer Untersuchungen dahin, das der anatomische Charakter der progressiven amyotrophischen Bulbärparalyse mit Muskelatrophie mit dem der Charcot'schen Sklerose later. amyotrophique übereinstimmt¹⁾. Die nahe Verwandtschaft der Bulbärparalyse, Muskelatrophie und spastischen Lähmung ist durch das Ergebniss der anatomischen Forschung ein unleugbares Factum geworden. — Keine genügende Lösung hingegen hat bis jetzt die Frage gefunden, warum dieselbe anatomische Degeneration bald das klinische Bild der spastischen Muskel- lähmung, bald das der atonischen Muskellähmung bietet. Kahler und Pick²⁾ erklären diese Differenz der klinischen Bilder, indem sie die Frage dahin beantworten, das der Ort, wo der Degenerationsprocess sich zuerst und am intensivsten

1) Berger 1879: Deutsche Zeitschrift für pract. Medicin, 16, 17, 18, 19, 29, 30. Seeligmüller: med. Wochenschrift, 16 und 17 Erb: Archiv für Psych., Bd. VII, p. 328. Berger: Deutsche Zeitschr. für pract. Med., Nr. 3, 5, 6. Gambault, Arch. d. Heilkunde p. 352.

2) l. c.

localisirt, bestimmend sei für das Vorherrschende der einen oder anderen Erscheinungsreihe: Erkrankten zuerst und intensiv die Pyramidenbahnen, so wird Lähmung und Contractur der Atrophie voraufgehen, erkranken aber zuerst die Vorderfüßen und dann die Seitenstränge, so wird einfache Atrophie und eine ihr proportionale schlaife Lähmung beobachtet werden.

Nachdem ich so in Kürze die wichtigsten Angaben über diese Krankheitsgruppe, wie sie in der Literatur sich finden, zum bessern Verständniß der Eigenthümlichkeit des oben geschilderten Krankheitsfalles recapitulirt habe, werde ich nun den Fall als solchen analysiren, und auf Grundlage dieser Analyse die Localisation und die Art der Erkrankung mit Zuhülfenahme ähnlicher Fälle, bei denen die Resultate der Autopsie vorliegen, näher zu bestimmen versuchen.

Fassen wir die Symptome, die unsere Kranke bietet, kurz zusammen, so haben wir bei derselben positiv: 1) Die Zeichen der Bulbärparalyse — 2) weit verbreitete Muskelatrophie, — 3) Parese und Contractionen, tonische Rigidität fast der ganzen Körpermuskulatur, — 4) Charakteristisch spastischen Gang — 5) Steigerung der Reflexe. — 6) Alterationen der elektrischen Erregbarkeit.

Als negative Symptome:

Das Fehlen von jeglicher Sensibilitätsstörung, trophischer Störungen der Haut (Decubitus), von Ataxie und Gehirnsymptomen, von Störungen seitens der Blase und des Mastdarms.

Wir haben hier mithin annähernd dieselbe Combination des Symptomencomplexes, wie es uns das Charcot'sche Bild der Sclérose latérale amyotrophique bietet.

Bei genauerer Betrachtung jedoch zeigt schon die Gruppierung der Symptome nicht unerhebliche Differenzen von der Schilderung Charcot's.

Die amyotrophische Seitenstrangclerose ist nach Charcot eine Krankheit von allmählichem Beginn, stetiger Progression und relativ raschem Verlaufe. Sie beginnt in den oberen Extremitäten, greift allmählig auf die unteren über und endet allmählig mit der Bulbärparalyse.

In unserm Falle jedoch setzte die Krankheit schnell ein, ohne irgend welche prodromi, treten zuerst Erscheinungen von Seiten des Bulbus medullae ein, nicht von den oberen Extremitäten aus, verbreitet sich der Process verhältnismässig schnell über den ganzen Körper und zeigt einen progressiven Verlauf. — Diese auffallenden Differenzen in der Entstehung und im Verlaufe unseres Falles erinnern daher viel eher an die mehrfach beschriebenen und lebhaft discutirten Fälle der acuten Bulbärparalyse, die sich ja auch nur durch den plötzlichen Beginn von der gewöhnlichen progressiven Bulbärparalyse unterscheidet. Trat die Erkrankung in unserm Falle auch nicht unter dem foudroyanten Bilde des apoplectiformen Infultes auf, so entwickelten sich die ersten Symptome doch schon im Verlaufe einiger Stunden nach Einwirkung eines bestimmten aetiologischen Momentes bei einem bis dahin ganz gefunden Kinde. — Liegen in der That paralytische Erscheinungen von Seiten des Bulbus vor, wie wir die Symptome der progressiven Bulbärparalyse bisher in den Lehrbüchern und den bis jetzt veröffentlichten Fällen finden? — Paralyse liegt entschieden vor, doch unter einem Bilde, unter Erscheinungen, wie wir sie bis jetzt bei Bulbärerkrankungen nicht veröffentlicht finden. Der wesentlichste Contrast der Erscheinungen liegt darin: dafs wir dort eine ausgesprochene Atonie der Lippen-Zungen-Gaumenmuskulatur vorzufinden pflegen — hier exquisite spastische Erscheinungen auf demselben Gebiete vorliegen.

Nicht fehlen wir in unserem Falle, wie es sonst zu sein pflegt, jene durch schlaffe Paralyse der Gesichtsmuskeln veränderte Mimik, den wenig geöffneten und in die Breite gezogenen Mund, die Mundwinkel herabhängen, die Lippen reducirt, den weinerlichen Gesichtsausdruck, den Unterkiefer schlaff herabhängen, die Zunge als atrophischen dünnen Lappen am Boden der Mundhöhle liegen, das Gaumenfell und das Zäpfchen schlaff herabhängen. — Wir sehen den Mund weit geöffnet, die Lippen contrahirt, einwärts gerollt. Sie fühlen sich prall an, erscheinen im Volumen nicht reducirt, schliessen sich den Zahnreihen eng an, lassen oben die Schneide- und Eckzähne zum Vorschein kommen, sind unten über die untere Zahnreihe gerollt. Die Zunge feitlich contrahirt und eingerollt, oder als derbe, konisch nach vorn zugespitzte Masse nach hinten gewälzt, das Gaumenfell hoch, gespannt, das Zäpfchen contrahirt; die Nasolabialfalten tief ausgeprägt; den Gesichtsausdruck starr; den Unterkiefer fest nach der Brust hin herabgezogen.

Der Contrast ist in die Augen fallend. Dort haben wir es also mit rein atonischer, amyotrophischer, fortschreitender Paralyse zu thun, hier mit tonischen Spasmen, genau auf demselben Gebiet, im Bereiche der grauen Nervenkerne am Boden des vierten Ventrikels.

Dass der Mund in Folge des tonischen Krampfes im musc. orbicularis oris nicht vollkommen, wie zum Pfeifen, zugespitzt ist, erklärt sich vor Allem dadurch, dass der Unterkiefer krampfhaft zur Brust gezerrt ist durch die deutlich fühlbar contrahirten MM. mylo- und geniohyoidei, und andererseits dadurch, dass der Krampf auch in den anderen kleinen Muskeln besteht, die den Mund umgeben, wie M. zygomaticus risorius, triangularis, quadratus menti, digastricus maxillæ inferioris etc. Der Antagonismus in der

Function, hier also die Starre dieser Muskeln im Verhältniß zum starren orbicularis oris, bewirkt es, daß letzterer in mittlerem Contractionszustande sich befindet. — Löst sich temporär der Krampfzustand in den Unterkiefermuskeln und den kleineren den Mund umgebenden Muskeln, so spitzt sich auch in der That der Mund zu.

Daß zweifellos neben den Spasmen wirkliche Paralyse besteht, dafür spricht die fast vollständige Unfähigkeit des willkürlichen Gebrauchs des ganzen Muskelgebietes, selbst in den Momenten, wo zeitweilig die Spasmen nachlassen und vollständige Erschlaffung eintritt. — Interessant ist die Beobachtung, daß in den ersten Monaten der Erkrankung, im Schlaf und beim Erwachen, sowol die Rigidität der ganzen Körpermuskulatur, wie auch die Spasmen im Gebiete der Bulbärnerven sich lösten, Patientin sich liegend frei bewegte, deutlich und laut phonirte und sprach.

Man könnte daraus schliessen, das ganze Leiden sei nur functionell und entbehre jeglicher organischen Grundlage. In der That jedoch widerspricht dieser Umstand nicht einem wirklich degenerativen Proceß — zumal wir zu gleicher Zeit deutliche Symptome eines degenerativen Processes haben: die ausgesprochenen fibrillären Vibrationen in der Zunge und den Lippen, und die fortschreitende Muskelatrophie in vereinzelt Muskelgruppen.

Benedict ¹⁾ erwähnt beiläufig: »Bei der Nacht verschwinden diese Spannungen, wie auch gewöhnlich die cerebralen Contracturen«.

Hitzig ²⁾ versuchte dieses interessante Phaenomen zu erklären: »Die einfache Lösung der Contractur tritt innerhalb

1) Elektrotherapie pag. 219.

2) Arch. für Psychiatr. Bd. III, pag. 316.

einer langen Zeitperiode der Krankheit regelmässig nach längerer Ruhe, insbesondere nach dem nächtlichen Schläfe auf. Solange die Kranken auch nach dem Erwachen ruhig im Bette liegen, bleiben ihre Glieder weich und biegsam. Ja es kommt sogar vor, dass Personen, die nur in Folge starrer Contracturen an vollkommener Immobilität der betreffenden Partie leiden, dieselbe unmittelbar nach dem Schläfe ziemlich gut bewegen können. Mit dem Augenblicke aber, wo sie eine die Erzeugung grösserer Willensimpulse voraussetzende Bewegung machen, ist die Contractur und damit die Immobilität wieder da. Manchmal genügt schon das Verlassen des Bettes oder das Wechseln des Hemdes im Bett, in andern Fällen tritt die alte Starrheit in ganzer Intensität erst nach Zurücklegung eines mehr oder weniger langen Weges ein.

Diese Verschiedenheiten hängen wahrscheinlich ab von der Intensität der Affection und von dem bereits seit dem Insulte verfloffenen Zeitraum. »Es liegt auf der Hand, dass diese, in den mehr oder weniger paralytischen Gliedern eintretenden unwillkürlichen Bewegungen, welche wir Contracturen nennen, als Mitbewegungen aufgefasst werden müssen.«¹⁾ Adamkiewicz macht aus jenem Phaenomen einen Rückschluss auf die physiologische Funktion der Hirnrinde:

„Im Schlaf und in der Narcose haben wir es mit einer (wahrscheinlich durch anaemische Zustände herbeigeführten) verminderten Erregbarkeit der Ganglien in der Hirnrinde zu thun. Die Psyche selbst ruht bis zu einem gewissen Grade.

Wenn nun aber die Erscheinungen von Spasmus im Schlaf und in der Narcose verschwinden, so beweist das, dass die tonisirenden Fasern von der Hirnrinde aus ihre Er-

1) Zeitschrift f. klin. Med. 1881 Bd. III pag. 462.

regungen empfangen, daß der Tonus somit eine automatische Hirnfunction ist. Ist nun aber der Tonus eine Hirnfunction und steigert sich der Tonus, ohne daß die Erregbarkeit des Gehirns sich ändert, einfach in Folge von Leitungsunterbrechungen im Verlauf der Pyramidenbahnen, so geht daraus mit aller Sicherheit und klar von Neuem hervor, daß der Tonus durch die Pyramidenbahnen nicht vermittelt wird, daß er vielmehr eine Function anderer Bahnen ist, deren Bedeutung nach der Trennung der Pyramidenbahnen deutlicher hervortritt, deren Function also offenbar durch die Pyramidenbahnen beeinträchtigt wird.“

Obgleich sich keine der obigen hypothetischen Erklärungen weder auf anatomische Thatfachen noch auf die Ergebnisse der experimentellen Physiologie zu stützen vermag, genügen sie doch wenigstens zur Bestätigung des Factums, daß durch organische Degeneration hervorgerufene Spasmen im Schlaf und in der Narcoſe ſchwinden können. Eine Bestätigung der Hitzig'schen Anschauung, daß jene Erscheinung wahrscheinlich von der Intensität der Affection und von dem bereits seit dem Insulte verfloſſenen Zeitraum abhängt, finden wir auch in unserem Falle, da seit dem April 1884 die Spasmen während des Schlafes nicht mehr schwanden, wo sich der verhältnißmäßig schnelle und progrediente Verlauf schon durch die deutlich zunehmende Muskelatrophie, die lebhaften fibrillären Vibrationen der Lippen und der Zunge, die stets sich steigende Functionsstörung dokumentirte.

* Ein Fortschreiten des Processes machte sich auch bemerkbar durch Uebergreifen auf die den Kehlkopf verfor-genden Nervenapparate. Die Stimme wird allerdings nicht heifer, es wird, z. B. beim »A« noch immer deutlich pho-nirt, doch fällt die eigenthümlich schrille, jauchzende Inſpi-

ration beim Lachen auf, während man Expirationsstöße kaum hört. Bei sonst freier Respiration tritt in Folge jeder freudigen Gemüthsbewegung offenbar ein momentaner Krampf der Stimmbänder ein, der jenes Inspirationsgeräusch bewirkt, wie wir es bei an Keuchhusten leidenden Kindern zu hören pflegen. Der Krampf ist, wie gesagt, nur ein momentaner und daher kommt es nicht zu wahrer Dyspnoe. Der laryngoskopische Befund constatirte den Mangel jeder Parese der Stimmbänder, ihre freie Beweglichkeit, ihre normale Stellung, wodurch das Factum weiter constatirt ist, daß bei mäßigem Reizzustand (welcher Art er auch sei) eines bestimmten centralen motorischen Nervengebietes, nicht Schwäche oder Parese die nothwendige Folge zu sein braucht, wohl aber bei Hinzutritt irgend eines Irritaments, oder auch ohne dasselbe, Krampf entstehen kann.

Auffallend ist ferner die Störung der Herzthätigkeit. Die Pulsfrequenz ist in Anbetracht des Alters der Kranken vermindert, Tags zwischen 50—60, Nachts sogar 40. Daß der Schlaf, der alle übrigen Reizungs- und Lähmungsercheinungen schwinden machte, den Reizzustand des Vagus gar nicht beeinflusste, ihn nicht herabsetzte, sondern im Gegentheil ihn zu erhöhen schien, bleibt mir eine unerklärte Thatfache.

Die Function der Sinnesorgane und die Intelligenz sind ungestört, höchstens eine etwas weinerliche, leicht erregbare Stimmung zu notiren. Die Sensibilität blieb, soweit es sich constatiren liefs, ganz normal, selbst der Geschmack auf der Zunge.

Ob eine wirkliche Steigerung der Speichelsecretion vorhanden war, konnte ich, obgleich er sich wegen der Schling- und Lippenlähmung fast unaufhörlich aus dem Munde entleerte, nicht genau constatiren, da die Bestimmung

bei dem von der Krankheit schwer afficirten Kinde zu große Schwierigkeiten geboten hätte.

Interessant sind die Ergebnisse der elektrischen Untersuchung. Leyden lehrt, daß bei Bulbärparalyse erst bei vollständigem Schwund, bei den höchsten Graden der Atrophie, die elektrische Erregbarkeit stark herabgesetzt sei; er beobachtete keine Entartungsreaction. Duchenne spricht von normaler faradischer Erregbarkeit bei Bulbärparalyse. Kufsmauls Angaben lauten auf Vorhandensein von Entartungsreaction, doch spricht er sich nicht bestimmt dahin aus, da er nur in einem Falle sie constatirt zu haben glaubte. Erst Erb constatirte mit aller Bestimmtheit die Entartungsreaction, welche er als charakteristisch für die sogenannten „Mittelformen“¹⁾ gewisser peripherer Lähmungen bezeichnet hatte, d. h. eine ausgesprochene Entartungsreaction bei directer Reizung der Muskeln, während dabei die elektrische Erregbarkeit der zugehörigen Nervenzweige normal oder kaum herabgesetzt war. Auch in unserem Falle sehen wir eine deutliche Differenz zwischen der directen und indirecten galvanischen Erregbarkeit der Lippen- und Zungenmuskulatur, und müssen wir dieselben daher unter die „Mittelformen“ Erb's rubriciren.

Die Reflexe im Gesicht sind nicht erhöht, an der Zunge und im Rachen herabgesetzt.

Resumiren wir kurz das bis jetzt analysirte Krankheitsbild, so hatten wir

- 1) Lähmungsercheinungen,
- 2) Muskelatrophie,
- 3) Erscheinungen, welche auf eine Reizung der Nervenkerne am Boden des vierten Ventrikels hinweisen, speciell

1) Ziemssen, Bd. XII, I. 2. Aufl. pag. 474.

des Hypoglossus, Facialis, Vagus, Accessorius, Glossopharyngeus.

Während 1 und 2 gewöhnliche, vielfach beobachtete Erscheinungen der »progressiven amyotrophischen Bulbärparalyse« sind, so finde ich die Reizerscheinungen auf diesem Gebiete, in dieser Art, vereint mit jenen Erscheinungen der Bulbärparalyse nirgend erwähnt. Leyden¹⁾ sagt wörtlich in seiner Abhandlung über »progressive amyotrophische Bulbärparalyse«: »Im Gesicht und an der Zunge ist niemals etwas von Rigidität oder Contractur beobachtet, ebenfowenig an den Halsmuskeln«.

Beobachtungen über die Rigidität der Halsmuskeln sind nun freilich seitdem einige mitgetheilt²⁾, doch ist es mir nicht gelungen, eine solche über Rigidität im Gesicht und an der Zunge ausfindig zu machen.

Dejerine³⁾ ist der Ansicht, daß die Bedingungen für Entstehung der Contractur bei den betreffenden Muskeln andere wären, als bei den Gliedermuskeln, indem er sich auf eine Beobachtung Charcot's beruft, der bei lethargischen Hysterischen mit neuromuscularer Uebererregbarkeit im Facialisgebiet nicht, wie in den Gebieten anderer Nerven, Contractur durch electriche Reizung bewirken konnte.

Bevor ich die Erklärung dieser abnormen Erscheinung, die genauere centrale Localisation und die Natur der Erkrankung zu bestimmen versuche, ist es nothwendig, noch auf die Analyse der übrigen Symptome unseres Falles näher einzugehen, da wir es offenbar mit einer complicirten Bulbärerkrankung zu thun haben und diese nur Theilercheinung

1) Archiv für Psych. Bd. VIII. p. 650.

2) s. Anhang.

3) Archive d. Physiologie, 3 S. 116. pag. 180. 1883.

einer andern im centralen Nervensystem verbreiteten Erkrankung ist. Der Grundzug im übrigen Symptomencomplex ist einerseits Lähmung, andererseits Krampf mit schliesslichem Ausgang in Atrophie und atonische Lähmung.

Vom Gesicht aus verbreitet sich der Process zunächst auf den Hals, dann die oberen Extremitäten, die unteren Extremitäten und schliesslich wird der ganze Rumpf ergriffen. Ueberall unter den gleichen Erscheinungen, und zwar tritt Parese der Glieder unter der Erscheinung von Rigidität und Starre der Musculatur ein.

Während an den oberen Extremitäten und am Halse die Starre in einzelnen Muskeln, so im m. sterno-cleido-mastoideus dexter, dem Deltoideus dexter und sinister etc. mit der Zeit vollständig schwindet und an ihre Stelle eine atrophische, atonische Lähmung eintritt, verharren die unteren Extremitäten in gleichmässiger Rigidität und macht sich bei ihnen keine Atrophie bemerkbar. Zu der Starre gesellen sich bald andere motorische Reizsymptome, Stöße und Zuckungen in einzelnen Muskeln, so im m. pectoralis sinister, cucularis etc., die sowohl spontan häufig auftreten, als auch besonders bei Versuchen active Bewegungen auszuführen, und bei jeder psychischen Emotion sich verstärken.

Befallen sind an den unteren Extremitäten namentlich die verschiedenen Streckmuskeln und die mm. adductores des Oberchenkels, in Folge dessen die Beine in gestreckter Stellung adducirt, nach innen rotirt, gehalten werden.

Aus der Combination von Parese und Krampf an den unteren Extremitäten resultirt der so charakteristisch spastische Gang.

An den oberen Extremitäten ist am Oberarm die Rigidität in den Beugern, am Unterarm in den Streckern ausgesprochen. Im Verlauf der Zeit tritt deutliche Abmagerung,

fowol der Oberarmmuskeln und der Extensoren des Unterarms auf, die spatia interossea wurden deutlich sichtbar.

Der offenbar in Folge eines tonischen Krampfes der Intercostalmuskeln in anhaltender Inspirationsstellung stehende Thorax läßt die starrgespannten pectorales hervortreten, ebenso sind die Intercostalräume sichtbar.

Die Lungen sind entsprechend der im sagittalen und transversalen Durchmesser eingetretenen Erweiterung des Thorax nach oben gerückt, ebenso das Zwerchfell. Letzteres macht in Folge der Starre des Thorax natürlich compensatorisch ausgiebigere Bewegungen. Bei jeder oberflächlichen Inspiration sehen wir das Zwerchfell zwei bis drei Intercostalräume herabsteigen.

Die Bauchpresse ist in Folge der Starre der Bauchmuskeln, die man am deutlichsten an den mm. recti abdominis sieht, so gut wie unmöglich und so erklärt sich die erschwerte Defaecation der Patientin „unter Thränen“.

Sieht man von der Art des Verlaufs, den Spasmen im Gebiete der Bulbärnerven ab, so ist im Uebrigen die Summe aller positiven (Parese, Paralyse, Rigidität, gesteigerte Sehnenreflexe, elektrische Erregbarkeit, der Gang) und der negativen (Fehlen der Sensibilitätsstörung, der Blasen und Mastdarmschwäche, der Gehirnsymptome, des Decubitus, der Ataxie) Symptome des charakteristischen Krankheitsbildes der von Charcot geschilderten „amyotrophischen Lateralsclerose“ vorhanden.

Eine Verwechslung des vorliegenden Symptomencomplexes mit Tabes dorsualis ist leicht zu umgehen, da bei letzterer bedeutende Sensibilitätsstörungen, sowie die ausgesprochensten Erscheinungen von Ataxie vorhanden sind, der Gang der Patienten ein schleudernder ist, das Stehen bei geschlossenen Augen sofort ein Schwanken hervorruft,

die Sehnenreflexe fehlen, nach kürzerer oder längerer Krankheitsdauer Blasen und Mastdarmsymptome auftreten u. s. w. kurz die Erscheinungen beider Krankheiten geradezu diametrale Gegensätze bilden.

Die Differenzialdiagnose zwischen der vorliegenden Affection und Myelitis transversa ergibt sich daraus, daß bei letzterer Krankheit regelmässig neben der motorischen auch sensible Lähmung, Blasen-Mastdarmschwäche, Decubitus und beträchtliche Steigerungen der Hautreflexe angetroffen werden.

Von der multiplen Sclerose des Gehirns und Rückenmarks unterscheidet sich unser Krankheitsbild durch das Fehlen des Zitterns, welches bei jener Krankheit bei jeder intendirten Bewegung auftritt, ferner der Störungen der Sehorgane, bestehend in Nyctagmus, Amblyopie und Diplopie, ferner der Ataxie, der charakteristischen Sprachstörung.

Von der Poliomyelitis anterior chronica unterscheidet sich die Krankheit mit Sicherheit dadurch, daß bei jener die Atrophie der gelähmten Muskeln eine hochgradige und schnelle ist, die Sehnenreflexe fehlen und die Contracturen sich auf den nicht gelähmten Muskeln, den Antagonisten der gelähmten Muskeln entwickeln.

Von der Tetanie endlich unterscheidet sich unser Fall dadurch, daß dort die Krämpfe anfallsweise auftreten, dazwischen freie Intervalle von Stunden, Tagen ja Monaten bieten, durch die sensiblen Störungen, das Trouffeausche Phaenomen, und das eigenthümliche Verhalten der electricischen Erregbarkeit.

Ogleich nun der Symptomencomplex im Allgemeinen, wie er vor uns liegt, dem Bilde der amyotrophischen Lateralsclerose Charcots im dritten Stadium (da bei derselben nach jenem Autor Bulbärsymptome den Abchluss der Krankheit bilden) entspricht, so ergeben sich doch nicht unerhebliche Differenzen, von dem typischen Verlauf und den typi-

schen Symptomen derselben. Selbst Charcot, und nach ihm mehrere Andere, erklärten es für nicht durchaus nothwendig, daß der Proceß stets in den oberen Extremitäten beginnen müsse, und führen zum Beweise mehrere Fälle an, bei welchen der gleiche Proceß in den unteren Extremitäten seinen Anfang genommen habe, und allmählig aufsteigend genau das Bild der Lateralsclerose darbot.

Endlich sind auch einige Fälle bekannt, in denen ausnahmsweise die Krankheit gleich von Anfang an mit Bulbärsymptomen einsetzte, und sich darauf erst das klare Bild der Sclérose latérale amyotrophique entwickelte.

Diese Fälle nun entsprächen vielleicht am nächsten dem oben geschilderten Krankheitsbilde. Ich werde daher dieselben in Kürze im Anhang mit dem Sectionsbefunde wiedergeben, um einerseits dem Leser die Möglichkeit des Vergleichs zu bieten, und andererseits die anatomische Diagnose unseres Falls durch die Ergebnisse jener Sectionen zum Theil zu rechtfertigen.

Gerade die auffallende Erscheinung der Spasmen im Gebiet der Bulbärnerven machen unsern Fall zu einem abnormen, und müßte daher der Proceß vermuthlich auf anderer anatomischer Grundlage beruhen, als die Erscheinungen der amyotrophischen Bulbärparalyse im dritten Stadium der amyotrophischen Lateralsclerose.

Wenngleich im vorliegenden Falle auch noch nicht die Ergebnisse einer Autopsie vorliegen, so genügen, glaube ich, die Resultate der bis jetzt veröffentlichten Fälle doch, um wenigstens hypothetisch die nähere Localisation des Herdes und die Art des Processes zu bestimmen.

Was zunächst die Bulbärererscheinungen anbetrifft, so haben wir, wenn wir den Verlauf näher ins Auge fassen, sowohl

Erscheinungen der Lähmung und Atrophie als auch tonische Krämpfe.

Den Ausgangs- und Centralpunct des Leidens bildet der Hypoglossus (Parese und Krämpfe der Zunge), dann folgt die untere Hälfte des Facialis (Krämpfe und Atrophie des orbicularis oris und der kleinen Gesichtsmuskeln), dann des Vagus und Accessorius (Verlangsamung des Pulses, Krämpfe der Constrictoren der Glottis), des Glossopharyngeus, (Krampf des Constrictor pharyngis superior).

Die Kerne aller dieser Nerven liegen in unmittelbarer Nähe neben und hintereinander am Boden des vierten Ventrikels. Der Krankheitsproceß muß zunächst also die, in der unteren Hälfte der Rautengrube gelegenen Kernmassen betreffen, und sich von hieraus allmählig nach oben und unten ausgebreitet haben.

Es entsteht jetzt die Frage, ob es möglich ist, daß Erkrankung dieser Kerne sowohl Lähmung, wie Krämpfe als auch Atrophie, der von ihnen versorgten Muskeln bewirken könne.

Diese Möglichkeit ist allerdings nicht in Abrede zu stellen, da der Gegenbeweis noch nicht geliefert ist, doch wahrscheinlich klingt es nicht.

In den Fällen, die bis jetzt über Bulbärparalyse veröffentlicht sind, findet sich, abgesehen von jenen Fällen, wo die Bulbärparalyse in Folge oder vereint mit der progressiven Muskelatrophie auftrat, in der überaus größeren Mehrzahl degenerative Atrophie der Ganglienzellen innerhalb bestimmter grauer Kerne der Oblongata neben gleichzeitiger Erkrankung und Wucherung des Bindegewebes, Atrophie verschiedener Nervenbahnen, besonders der Pyramidenbündel etc. kurz das, was man als graue Degeneration und Sclerose, als chronische Myelitis bezeichnet, als die isolirte Erkrankung,

Degeneration und Atrophie jener Zellen. Fälle, in denen letztere nachgewiesen ist, giebt es nur drei. Es sind die Beobachtungen von Charcot (Leçons sur les maladies du système nerveux Paris 1874 pag. 213 et suite), von Duchenne und Joffroy (Arch. de Physiologie norm. et path. 1870), von Duval und Raymond (Arch. de Physiologie 1879).

Nach Analogie der amyotrophischen Lateralsclerose, bei welcher die Spasmen und Lähmungsercheinungen in den Extremitäten und am Rumpf durch den primären Degenerationsproceß der Pyramidenseitenstränge, die Muskelatrophie durch Atrophie der Ganglienzellen der Vorderhörner ihre Erklärung finden, können oder müssen wir auch in unserem Falle die primäre Erkrankung in den den Pyramidensträngen analogen Bahnen zu den Bulbärkernen vermuthen, als deren Symptome wir die Spasmen und Lähmungen des Gesichts, der Zunge, des Rachens und Kehlkopfs auffassen, während die progressive Atrophie der Muskeln derselben die Folge der Erkrankung der großen Ganglienzellen der grauen Kerne selbst ist.

Die so plausible Erklärung von Kahler und Pick ¹⁾, daß in den Fällen von Lähmung mit Spasmen die Seitenstrangclerose der Erkrankung des übrigen Systems zeitlich vorausgehe und im Allgemeinen der Ort, wo der pathologische Proceß einsetzt und am intensivsten ist, den Ausschlag giebt, berechtigt uns zu der Vermuthung, daß auch in unserem Fall der Proceß in den den Pyramidenseitenstrangbahnen analogen Fasern der motorischen Nervenkerne des Bulbus seinen Anfang nahm, am intensivsten war und von da auf die Ganglienzellen übergriff.

1) l. citato.

Dafs der Procefs in dieser Art nicht häufiger beobachtet oder beschrieben ist, mag zum Theil darauf beruhen, dafs fowohl die amyotrophische Lateralsclerose wie auch die Bulbärparalyse Krankheitsbilder neueren Datums sind, zum andern Theil vielleicht darauf, dafs die Disposition zur Erkrankung in der Medulla bei den Nervenkerneln eine viel gröfsere ist, als bei den den Pyramidenfasern entsprechenden Fasern der Ganglienzellen.

Da der Gang der Erkrankung in dem Bulbus Medullae im Allgemeinen dem der amyotrophischen Lateralsclerose Charcots resp. den Erkrankungen der Pyramidenseitenstränge im R. M. entspricht, so halte ich mich für berechtigt, diese Form der Erkrankung als »spastische amyotrophische Bulbärparalyse« zu bezeichnen.

Der progressive Charakter der Erkrankung giebt sich in unserem Falle durch das Uebergreifen auf benachbarte Nervengebiete kund, und sehen wir demgemäfs auch bald weit verbreitete Nervenbahnen des Körpers in Mitleidenschaft gezogen.

Zu der primären Erkrankung der den Pyramidenbahnen gleichwerthigen Hirnnervenbahnen gefellt sich eine secundäre Degeneration der benachbarten Pyramidenfasern, die für die Muskulatur des Halses, der oberen und unteren Extremitäten bestimmt sind, die in dritter Linie noch die grofsen Ganglienzellen der Vorderhäulen des R. M. in Mitleidenschaft ziehen, und wir haben das ausgesprochene Bild der amyotropischen Lateralsclerose.

Hat sich der Procefs noch nicht auf die grofsen Ganglienzellen der Vorderhäulen des R. M. verbreitet, so haben wir nur Spasmen und Lähmung, degeneriren auch diese, so tritt Muskelatrophie hinzu.

So können wir auch in unserem Falle uns den Ueber-

gang der spastischen Lähmung in atonische Paralyse am Halse und den oberen Extremitäten erklären, während an den unteren Extremitäten sich noch keinerlei Abmagerung geltend macht.

Es handelt sich also hier um eine Complication des chronischen Entartungsprocesses in der Medulla mit einem weit verbreiteten Process im R. M., sowohl in der weissen (Pyramidenseitenstränge) als auch der grauen Substanz desselben.

Was die Natur des Processes anbetrifft, so fragt es sich, ob eine primäre Degeneration und Atrophie jener Bulbärnerven oder anderweitige anatomische, Paralyse erzeugende, Veränderungen anzunehmen seien.

Bei Thrombose, Embolie oder Hämorrhagie der Oblongata ist der Beginn ein ganz plötzlicher, acuter, ist die Lähmung gewöhnlich nur partiell, einseitig oder auch auf einer Seite vorwiegend und die Krankheit hat nicht die Tendenz fortzuschreiten, sondern sie ist im Gegentheil entweder stabil oder zeigt gar Neigung zur Besserung.

In unserem Falle entwickelt sich allerdings die Krankheit sehr schnell, es ist auch eine Seite mehr befallen, als die andere, der Process bietet aber durchaus kein foudroyantes Krankheitsbild, wie die Apoplexie oder Embolie, und er zeigt einen exquisit progressiven Charakter.

Entwickelten sich die Symptome zu langsam für eine etwa anzunehmende Apoplexie, so waren sie andererseits zu schnell aufgetreten, um das Vorhandensein eines Tumors zu vermuthen.

Der Mangel an Kopfschmerzen, Ohrensausen, Schwindel, epileptiformen Anfällen, der negative ophthalmoskopische Befund, die Atrophie der Muskeln und schließlich das ätiolo-

gische Moment (Schreck) sprechen gegen eine solche Annahme.

Es bliebe noch übrig an eine doppelseitige Affection der Hemisphären, der innern Kapsel zu denken.

Gegen eine solche Annahme spricht die gleichzeitige Entwicklung auf beiden Seiten, die Atrophie der befallenen Muskeln, die veränderte elektrische Erregbarkeit.

Doppelseitige Hirnschenkelaffection muß schon wegen des Mangels an Oculomotoriusymptomen ausgeschlossen werden.

Die differenzielle Diagnose von einer etwa anzunehmenden diffusen Herdsklerose des Gehirns u. R. M. ist oben schon ausgeführt.

Aller Wahrscheinlichkeit nach ist also das anatomische Substrat der Erkrankung, eine primäre Degeneration der zu den Nervenkerne des Hypoglossus etc., etc. verlaufenden „Pyramidenbündel“ der Oblongata, von wo aus der Proceß sich weiter verbreitete, und haben wir es also mit einer wahren „spastischen“ amyotrophischen Bulbärparalyse zu thun.

Soweit Beschreibungen und genaue Beobachtungen irgend einer Form der Bulbärparalyse vorliegen, ist die Prognose sowohl in Bezug auf die Lähmung, wie quoad vitam absolut ungünstig.

Der Verlauf ist, darin stimmen die meisten Beobachter überein, um so rascher, je weiter der Proceß im corticomusculären System hinauf reicht.

Eine Schluckpneumonie oder Erstickung in Folge von Fehlschlucken, Respirationsstörungen oder die schließliche Inanition oder irgend eine andere Complication bedingen

unvermeidlich den letalen Ausgang. Solches steht auch bei unserer Patientin früher oder später zu erwarten.

Gegenüber einer derartigen Prognose ist natürlich auch jede Therapie hoffnungslos und kann demgemäß nur eine palliative sein

Gegen die deutlich entwickelte Krankheit sind diätetische und physikalische Heilmethoden noch am meisten indicirt. Kräftige aber nicht reizende Ernährung, Aufenthalt in guter Luft, sollen die Constitution und die Widerstandsfähigkeit des Kranken heben. Ebenso Bäder verschiedener Art, Kaltwasserbehandlung oder warme Bäder sind je nach dem Individuum zu rechtfertigen.

Die besten Resultate will man noch von der elektrischen Behandlung gesehen haben und Erb¹⁾ will sogar bei einem allerdings zweifelhaften Falle von Bulbärparalyse durch die galvanische Behandlung Heilung erzielt haben.

Die Anwendung pharmaceutischer Mittel (Strychnin, Eisen, Argent. nitr., Bromkali) und einer tonisirenden Allgemeinbehandlung ist bisher ohne jeden Einfluss auf den Gang der Krankheit geblieben. Duval und Raymond²⁾ wollen den Process allerdings nur zeitweise durch Picrotoxin günstig beeinflusst haben.

Die Deglutitionsstörungen werden natürlich mit der Zeit die Anwendung der Magensonde oder die Ernährung per Clysma unumgänglich machen.

1) Ziemssen Bd. XI H. 2 p. 947.

2) loco citato.

E p i k r i s e.

Die Bulbärparalyse ist nach den vorliegenden Erfahrungen vorzugsweise eine Krankheit des vorgerückten und reiferen Alters, am häufigsten zwischen dem 40--70. Lebensjahre. Um so auffallender ist es, daß wir in diesem Falle den Proceß an einem Kinde von 12 Jahren zu sehen Gelegenheit haben, ein Beweis, daß das Lebensalter nicht maßgebend für die Diagnose dieser Krankheit sein darf. So ganz vereinzelt steht der Fall allerdings nicht da, da auch Erb¹⁾ schon unter 9 Fällen einen bei einem 20-jährigen Mädchen zu beobachten Gelegenheit hatte. Auch Wachsmuth²⁾ beobachtete einen Fall bei einem 17-jährigen Mädchen. Jedenfalls ist man berechtigt zu sagen, daß unser Fall auch in dieser Beziehung als Seltenheit zu betrachten ist. Bei der noch nicht allzugrossen Menge von Beobachtungen über Bulbärparalyse werden sich voraussichtlich mit der Zeit auch diese Fälle noch mehren. Die Zahl der bis jetzt beobachteten und beschriebenen Fälle scheint mir noch nicht groß genug, um jetzt schon eine genaue Altersstatistik bei der Bulbärparalyse geben zu können.

Interessant ist es, daß grade bei der Bulbärparalyse Gemüthsbewegungen mit Bestimmtheit als hauptsächlichstes ätiologisches Moment angeführt werden. In unserem Falle finden wir auch mit aller Bestimmtheit — Schreck und Angst als ätiologisches Moment verzeichnet.

Adamkiewicz³⁾ erzählt einen Fall von einer Frau, die in Folge heftigster Gemüthsbewegung, als ihr Mann 1870 plötzlich einberufen wurde, abortirte, sofort Bulbär-

1) loco citato p. 911.

2) loco citato.

3) Charitéanalalen Jahrg. V, 1860, Berlin 1879, p. 353.

symptome zeigte. Sie floss mit der Zunge an, ging schwer und mühsam, worauf sich bald Schwäche der Hände und Abmagerung zeigte.

Pitres¹⁾ und Sabourin beschreiben einen Fall, in welchem der Kummer um einen Geldverlust bei einer 74jährigen Kranken Sprech- und Schlingbeschwerden erzeugte.

Eifenlohr²⁾ theilt einen Fall von progressiver Bulbärparalyse einer 68jährigen Näherin mit, wo Kummer um die schwer erkrankte Tochter und anstrengende Pflege als Ursache angegeben wurde.

Bekannt sind die Beobachtungen von K o h t s aus der Zeit der Belagerung Strafsburgs. Sie beweisen den gewaltigen Einfluss psychischer Eindrücke auf zahlreiche Nervenkrankheiten.

In Betreff des Zusammenhanges zwischen heftiger Gemüthsbewegung und darauf folgender Lähmung scheint eine Circulationsstörung das vermittelnde Glied zu bilden. Heftiger Schreck setzt Reizung des vasomotorischen Centrums, wodurch allgemeine Anämie entsteht. Ferricr (Functionen des Gehirns) nimmt geradezu ein Centrum für Affecte in den unteren Hirntheilen an, und so wäre es auch denkbar, dass in unserem Falle die Krankheit in Folge einer Ueberreizung dieses Centrums sich entwickelt habe.

Zum Schluss möchte ich noch hervorheben, dass es unzweifelhaft verschiedene Formen und Arten der Bulbärparalyse giebt, und zwar glaube ich dieselben so von einander trennen zu können:

1) Bulbärparalyse als Combination von progressiver Muskelatrophie ist keine ächte Paralyse, es ist Atrophie ohne

1) Archiv. de Physiol. etc 2. S. 5 et p. 723 1879.

2) Zeitschr. für klinische Med. I, 3. p. 435. 1880.

3) Beil. Klinische Wochenschr. 1873.

Lähmung. Das anatomische Substrat derselben ist, analog der Degeneration der großen Ganglienzellen der Vorderhörner bei der progressiven Muskelatrophie, in den großen Ganglienzellen der grauen Kerne zu suchen.

2) Bulbärparalyse als Folge der amyotrophischen Lateralsclerose ist secundär. Der Process greift von den Pyramidensträngen direct auf die grauen Kerne über, oder verbreitet sich aufwärts durch die graue Substanz

3) Primäre Bulbärparalyse geht aus von den Pyramidenbündeln der Medulla und verbreitet sich absteigend zu den großen Ganglienzellen der Nervenkerne.

Primäre und alleinige Erkrankung der grauen Nervenkerne ist nach den Ergebnissen der Beobachtungen nicht in Abrede zu stellen, doch ist zum Begriff der wahren Bulbärparalyse das Fortschreiten des Processes auf die Pyramidenbündel nothwendig. Bei primärer Erkrankung der Pyramidenbündel kann, aber es muß nicht zu tonischen Krämpfen im Bereich der Bulbärnerven kommen und ist dies wahrscheinlich nur ein Effect der Intensität des Processes. Durch Uebergreifen des Processes auf benachbarte Fasersysteme können verschiedene Combinationen zu Stande kommen, und demnach auch eine primäre Bulbärparalyse mit einer spastischen amyotrophischen Lateralsclerose combinirt sein.

A n h a n g.

Kurze Uebersicht der Fälle von progressiver amyotrophischer Bulbärparalyse mit amyotrophischer Lateralsklerose.

1. Fall. Kufsmaul-Maier¹⁾. 48-jährige Gärtnerfrau. Die Erkrankung begann im März 1868 ohne besondere Veranlassung allmählig mit rascher Ermüdung beim Sprechen, im Herbst war die Sprache bereits sehr unverständlich. Dann vermehrte Speichelsecretion, Schluckbeschwerden. Zunge zitternd, Aussehen welk. Im Juni 1869 ist die articulirte Sprache so gut wie ganz verloren gegangen, die Zunge deutlich atrophisch, runzlig, von fibrillären Zuckungen bewegt. Schwäche in den Armen und Beinen ohne deutliche Muskelatrophie. Zunehmende Schwäche der Muskeln, so daß die Beine geschleppt werden und P. nur einige Schritte mit Unterstützung gehen kann. Die Arme wie gelähmt; Abmagerung sehr groß. An den Füßen beginnt sich Equinovarus Stellung auszubilden, dieselbe nimmt weiterhin zu. Die Beuger der linken Hand und Finger in Contractur, Sensibilität stets intact. Hustenanfälle mit Sticknoth. Oedem der Unterextremitäten, Tod am 13. Juni 1870. Rückenmark und Medulla obl. mikroskopisch nicht auffallend verändert. Nach der Erhärtung Degeneration der Seitenstränge durch das ganze R. M. bis in den Pons hinein. Atrophie und Schwund der großen Ganglienzellen in den großen Vorderhörnern und den Nervenkerne der Medulla oblongata.

2. Fall. Leyden²⁾. 53-jähriges Dienstmädchen. Im October 1867 dyspnoischer Anfall, bald darauf Schwerbeweglichkeit der Zunge, im Verlaufe eines Jahres zunehmende Sprachstörung. Schlingbeschwerden und Speichelfluß. Schmerzen im Hinterhaupte, Stirn und Hals. Um diese Zeit Schwäche und Atrophie des linken Armes. Januar 1869 auch Schwäche des linken Beines. März 1869 fast völlige Sprachlosigkeit, hochgradige Schlingbeschwerden. Anfälle von Dyspnoe, Schmerzen in Kopf, Hals und Armen. Tod

1) Virch. Arch. 61 Bd. und Arch. f. Psych. VIII p. 678.

2) Archiv f. Psych. VIII p. 678.

durch Peritonitis. Atrophie der Wurzeln des Hypoglossus Vagus, Facialis. Erkrankung der Vorder- und Seitenfränge, aufsteigend durch die Medulla oblongata bis in den Pons hinein.

3. Fall Leyden. 60jähriger Mann, Zungen- und Lippenparalyse, hochgradige Sprachlähmung, Speicheln, erschwertes Schlingen, Schmerzen im Kopf und den Kiefern. Sehr langfames Fortschreiten der Krankheit. Hochgradige Atrophie der Zunge und der Lippen, später auch der Muskulatur an den Händen und Armen sowie der Beine. Eigenthümlicher Gesichtsausdruck. Die atrophischen Muskeln sind welk und schlaff, lebhaftes, fibrilläres Zittern derselben, keine Spur von Rigidität oder Contracturen. Tod 3 Jahre nach Beginn der Erkrankung. Atrophie der Wurzeln des Hypoglossus, Vagus, Facialis, sowie der vordern Spinalwurzeln. Hochgradiger Schwund der großen Ganglienzellen in den grauen Vorderhörnern und den Stilling'schen Nervenkerneln. Degeneration der Pyramidenseitenfrangbahn.

4. Fall Hun.¹⁾

5. Fall Adamkiewiez²⁾. Eine 30jährige Wittve zeigt 1870 nach heftiger Gemüthsbewegung erschwerte Sprache, ging bald darauf schwer und mühsam, bald zeigte sich auch Schwäche der Hände mit Abmagerung. Seit 1875 hatte sie die Sprache verloren, konnte die Hände nicht mehr bewegen, und ging nur mit fremder Hülfe in kleinen, schleppenden, steifen Schritten.

Die Kranke saß unbeweglich auf dem Stuhle, mit stark nach vorn gebeugtem Kopf, das Kinn auf die Brust gestützt, mit weinerlich verzogenem Mund, die Lippen halb geöffnet und mit schaumigem Schleim bedeckt. Die mageren Hände waren zusammengeballt, die Füße nach innen gedreht, so daß sich die Zehen berührten. Am ganzen Körper zeigte sich starke Abmagerung, am stärksten an Kopf und Hals, nach unten hin abnehmend. Die Contouren des Unterschenkels waren fast normal, die Strecker am Oberschenkel atrophischer, als die Beuger, weswegen die Beine stets gebeugt gehalten wurden.

Im Allgemeinen war die Atrophie links stärker als rechts, und hatte hauptsächlich die Streckmuskeln zerstört. Der

1) Americ. Journal of insanity — war mir nicht zugänglich.

2) Charitéannalen Jahrgang V 1878. Archiv f. Psychiatr. u. s. w. IX. 3. p. 827, sowie Przegląd Lekarski 40--44, 1879. Schmidt, Jahrb. Bd. 193 p. 188.

Atrophie entsprach der fast völlige Verlust der Bewegungen, da nur die den obern Zweigen des N. facialis und dem N. oculomotorius entsprechenden Muskeln normal innervirt waren.

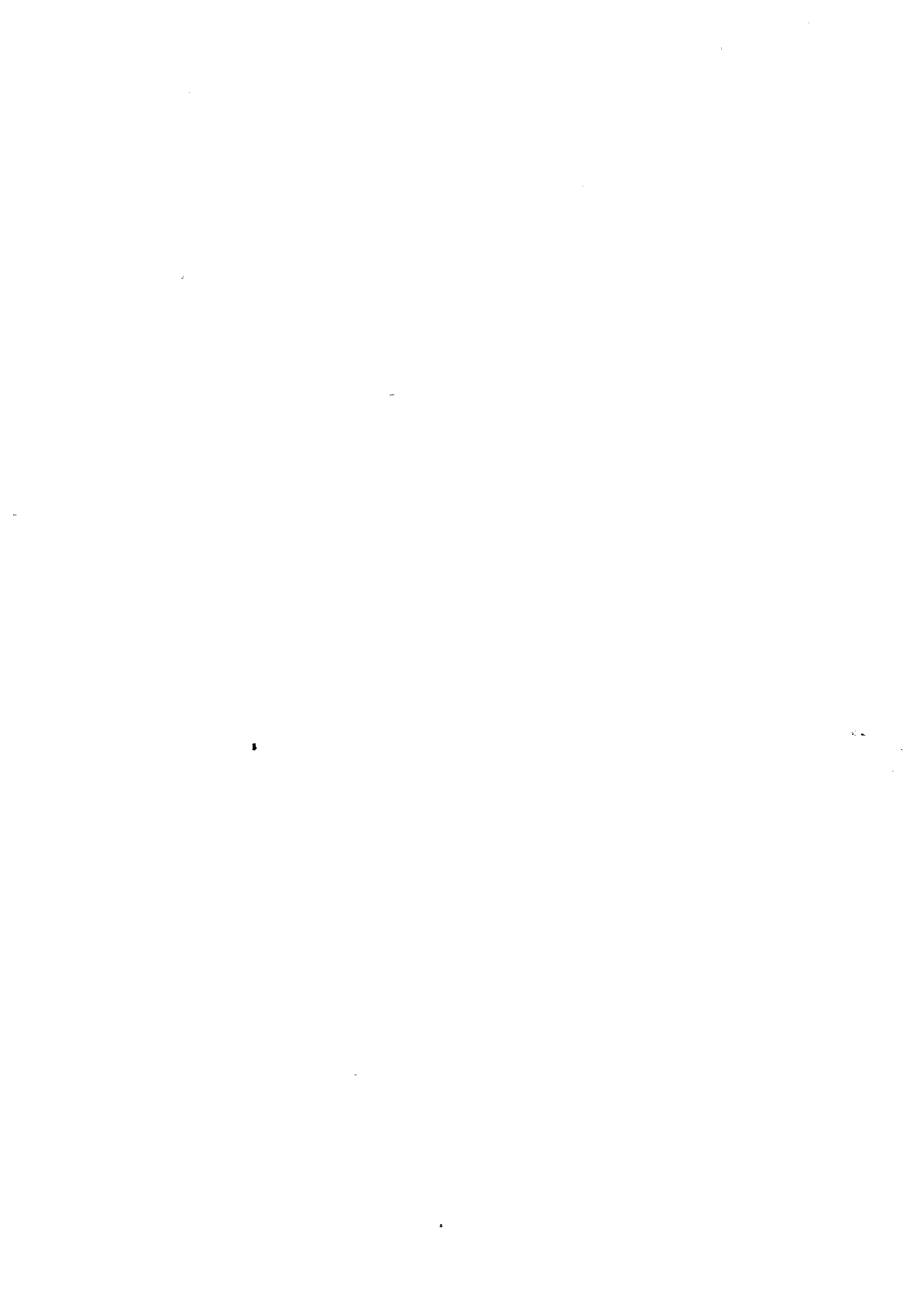
Die einzigen Laute, die die Kranke in undeutlichem krampfhaften Stöhnen hören liefs, waren Lippenlaute. Feste Speisen konnte Pat. weder kauen, noch schlucken, flüssige schluckte sie, doch nicht, ohne sich häufig zu verschlucken. Die Zunge lag als dünne Platte auf dem Mundboden. Die erhaltenen Muskeln zeigten eine gewisse Spannung, besonders an den Beinen bestand deutlicher Spasmus. Sehnenphänomen lebhaft.

Im Hirn fand man nichts Abnormes. In der Oblongata und dem R. M. hingegen Schwund des Hypoglossuskerns, der Vorderhornzellen bis in die Lendenanschwellung, Untergang der Zellen der Tr. intermedio laterales, Erhaltenheit der Zellen in den Clarke'schen Säulen und im untern Lendenmark. Die Wurzeln des Hypoglossus sowie sämtliche andere Wurzeln, welche im Bereich der atrophischen Ganglienzellen entsprangen, waren vollkommen atrophisch.

Das Gewebe der Vorderhörner war pathologisch verändert. Die weisse Substanz bot dar: eine vollkommene Degeneration der Pyramiden im verlängerten Mark, der Pyramidenbahnen in den Vorder- und Seitensträngen bis hinab zum Markkegel, und endlich im Halsmark Degeneration der Seitenstrangreste und der Vorderstranggrundbündel, so wie der Grenzschicht der grauen Substanz. Auch im Brustmark war die letzt erwähnte Schicht nur zum Theil erhalten; während die Kleinhirnseitenstrangbahnen überall ganz intakt waren. Die Hinterstränge des Hals- und Brusttheils schienen vergrößert zu sein.

7. u. 6. Fall Ferrier¹⁾ — ohne Sectionsbefund.

1) Lancet 1 21: May 21. 1881. Schmidt's Jahrbücher 193, pag. 192.



Thesen.

1. Das anatomische Substrat der »spastischen« Bulbärparalyse ist eine Degeneration der von den Nervenkerneln der Medulla oblongata aufsteigenden Fasern.
 2. Primäre und secundäre Degeneration der Pyramidenbahnen können Hand in Hand gehen.
 3. Die pathol. Dämmerzustände sind als Psychofen sui generis von der Dementia acuta zu trennen.
 4. Die sog. primäre Verrücktheit ist immer Folgezustand einer andern Psychose und daher secundär.
 5. Rindenepilepsie ist mit genuiner Epilepsie zu identificiren.
 6. Die Entstehung des Erysipels ist auch eine autochthone.
 7. Das Coma diabeticum ist ein Inanitionscoma.
 8. Es giebt nur zwei wahre Hypnotica: Chloralhydrat und Paraldehyd.
 9. Die intramuskuläre Injection der Arzneimittel ist stets der subcutanen vorzuziehen.
-



11902