



Aus der medicinischen Klinik zu Bonn.

Neurotische Muskelatrophie der Hände und Unterarme bei einem Knaben.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

bei

der hohen medicinischen Fakultät

der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

eingereicht und nebst den beigefügten Thesen vertheidigt

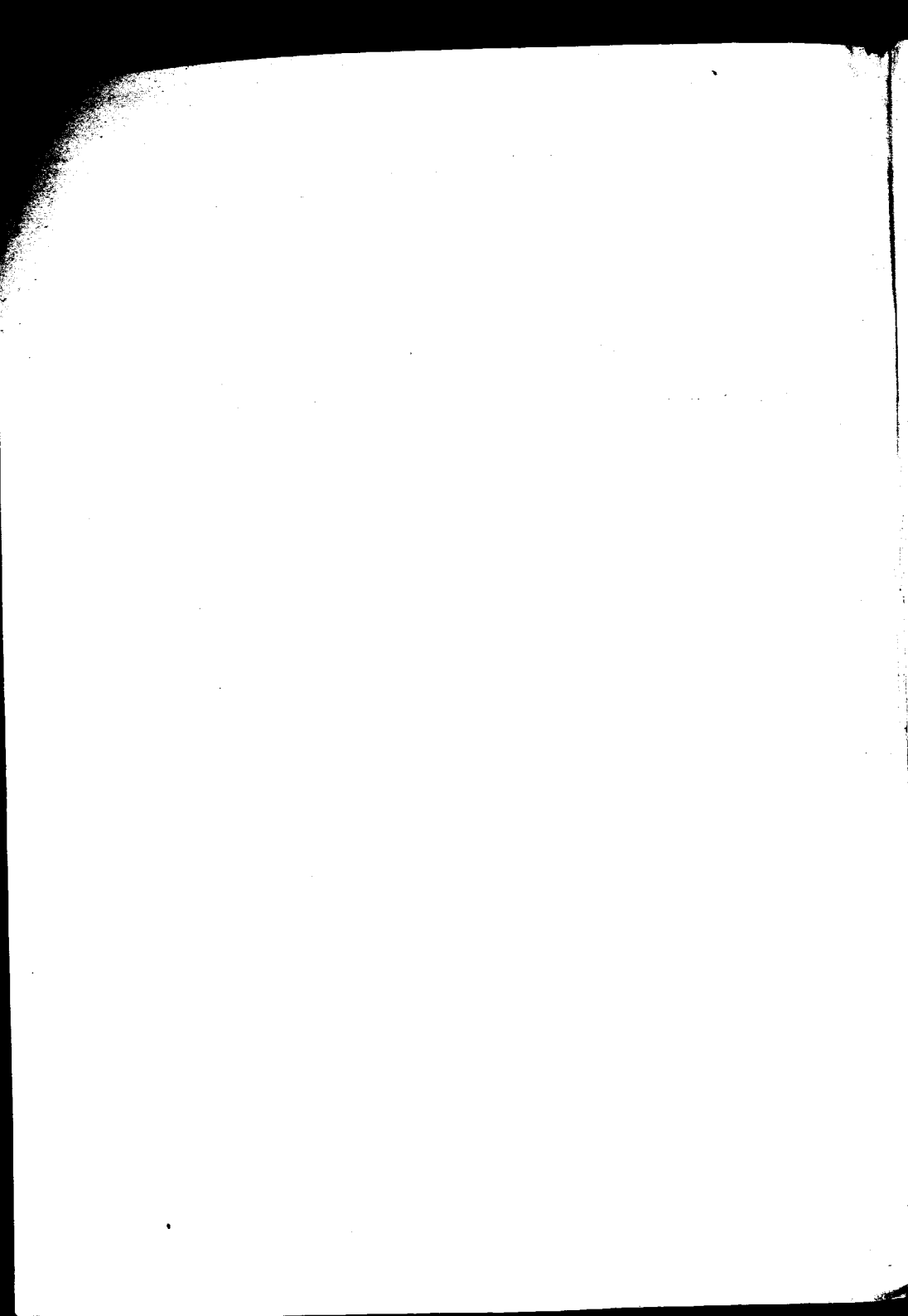
von

Wilh. Schmelzer.

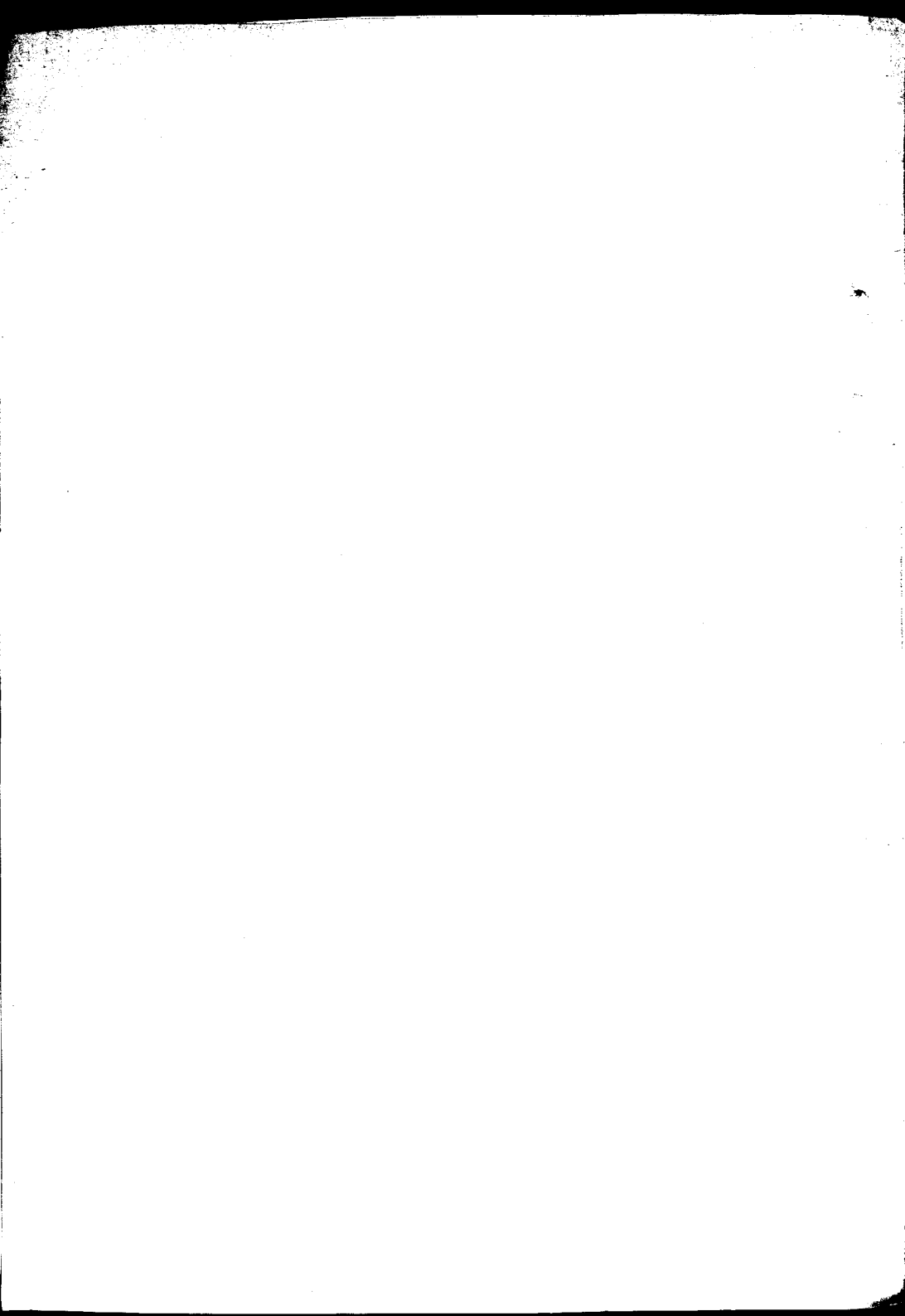


Bonn,

Hauptmann'sche Buchdruckerei. 688,90.



Meinen lieben Eltern.



Im Oktober vorigen Jahres kam in der hiesigen Klinik für innere Medicin ein Fall von Muskelschwund zur Beobachtung, der wegen einzelner Eigentümlichkeiten wohl ein besonderes Interesse beansprucht. Es handelte sich um den 12jährigen Jakob N. aus Schwierzheim b. Prüm, der wegen Abmagerung und grosser Schwäche der Hände die Hülfe der Bonner Klinik in Anspruch nahm. Die Anamnese und die unter Prof. *Schultze's* Leitung vorgenommene Untersuchung ergab Folgendes:

Anamnese: Der Vater starb vor 8 Jahren an einer Meningitis infolge Caries des Schläfenbeins: die Mutter, ein Bruder und eine Schwester des Pat., beide älter als er, sind gesund. Der Knabe klagt seit ungefähr 2 Jahren über allmählich zunehmende Schwäche beider Hände und der Finger, auch sei die Muskulatur an den Händen und am Unterarm beiderseits immer mehr geschwunden. Schmerzen und Parästhesien hat der Pat. angeblich nie an den Händen gehabt. Kopf und Beine seien stets frei gewesen. Auch habe er nie Beschwerden beim Urinieren und beim Stuhlgang gehabt.

Status praesens (October 1889). Rechter Arm: Sämtliche Interossei, Thenar und Hypothenar sind im hohen Grade atrophisch, in geringerem Maasse die untere Partie des Vorderarms. An der Ulnarseite der oberen Hälfte des Unterarms wieder starke Atrophie. Die Oberarmmuskulatur zeigt keine deutlichen Abnormitäten. Nirgends fibrilläre Zuckungen. Die Haut der Finger auf der Dorsalseite schwielig verdickt. Über dem Hypothenar ein kleiner Schorf. An den Fingern beiderseits verschiedene Narben von Schnittwunden, deren Beibringung schmerzhaft gewesen sein soll.

Linker Arm: Im Wesentlichen wie der rechte. Der Interosseus primus ext. nicht so stark atrophisch wie rechts. Der radiale Teil der oberen Hälfte der Unterarmmuskulatur prominiert beiderseits auffallend stark. Am Olekranon ein oberflächlicher Substanzverlust der Haut in der Grösse eines 20 Pfennigstückes angeblich infolge eines Falles zu constatieren. Einzelne oberflächliche Hautnarben an der Streckseite des linken Oberarms, an der Ulnarseite des Unterarms, angeblich von spontan entstandenen Geschwüren herrührend. Haut der Finger auf der Dorsalseite stärker verdickt wie rechts; eine stärkere, circumscribte Schwielen über dem letzten Interphalangealgelenk des rechten Daumens soll die Narbe einer Brandwunde sein, die auch sehr schmerzhaft gewesen sei. Nägel beiderseits normal, ebenso die Haut der Innenfläche beider Hände. Nirgends fibrilläre Zuckungen.

Motilität. Rechts: Die Finger können nicht ganz, der Daumen dagegen fast ganz gestreckt werden; ihre Abduction gelingt ziemlich, die Adduction nur in sehr geringem Grade; auch die Adduction des Daumens ist nicht ganz möglich. Die Opposition ist beim Daumen wenig ausgiebig, sie fehlt beim kleinen Finger ganz. Daumen und Spitze des kleinen Fingers können nicht in Berührung gebracht werden. Die Hand kann zur Faust geballt werden, doch ist der Händedruck sehr schwach. Die Hand zeigt beiderseits Krallenstellung.

Links: Daumen ganz extendierbar. Adduction des kleinen Fingers besser, die der übrigen Finger genau wie rechts. Die Opposition des Daumens fehlt ganz; an ihm Tremor zu bemerken. Flexion seiner Endphalanx absolut unmöglich bei nahezu normaler Beschaffenheit des Gelenks; ebenso beim Zeigefinger, dessen 2. Phalanx nur unvollkommen gebeugt werden kann. Ballung der Hand zur Faust unmöglich. Extension der linken Hand und der Grundphalangen der Finger normal und von ziemlicher Kraft. Die Beugung der Hand bis zum

rechten Winkel nicht ganz möglich. Beiderseits ist die Pronation etwas behindert, die Supination dagegen gut möglich. Übrigens Extension und Flexion der Hand links wie rechts. Die Muskeln des Oberarms und des Rückens beiderseits normal. Ebenso die Muskulatur der Unterextremitäten.

Electrische Erregbarkeit. Faradisch: Die direkte Erregbarkeit an der Hand- und Fingermuskulatur rechts sehr stark herabgesetzt. Vom N. medianus ausschwache Kontraktion des Opponens, vom N. ulnaris über dem Handgelenk keine Kontraktion der betreffenden Muskeln, ebensowenig vom Olecranon aus.

Links wie rechts. Vom N. medianus aus sogar keine Spur einer Kontraktion des Opponens, ebensowenig vom N. ulnaris aus Muskelkontraktionen möglich.

Galvanisch. Im rechten Interosseus primus schwächere und deutlich verlangsamte *KSZ*, stärkere, aber auch verlangsamte *AnSZ*.

Im Opponens pollicis und Hypothenar bei Anoden- und Kathodenschliessung ebenfalls träge Reaktion.

Links im Adductor pollic. brev. und in den Interossei desgleichen deutliche Entartungsreaktion.

Reflex. Pupillarreflex normal, Pupille gleichweit. Triceps- und Supinatorreflex fehlen beiderseits. Patellarreflex beiderseits lebhaft, aber noch normal; kein Fussklonus, facialis und Zunge normal.

Sensibilität. An Händen, Fingern, Gesicht und Beinen keine Analgesie. Leise Berührungen werden überall gefühlt; stumpf und spitz genau unterschieden. Temperatursinn normal.

Innere Organe normal; Wirbelsäule desgleichen; am Plexus brachialis und an den Hauptnervenstämmen nichts Abnormes nachweisbar. — Harn frei von Eiweis und Zucker.

Soweit der Befund. Er ergibt also in der Hauptsache: Atrophie der kleinen Handmuskeln mit entsprechender Her-

absetzung der Function, mässige Atrophie der Unterarme, vielleicht Hypertrophie der Streckmuskeln auf der Radialseite der Unterarme; Entartungsreaktion; dabei keine fibrillären Zuckungen, keine Störung der Sensibilität.

Diagnose: Die Zurückführung dieses eigentümlichen Befundes auf seine anatomische Grundlage und auf den Sitz wie auf die Art der primären Degeneration muss schon an sich als eine recht schwierige erscheinen. Dazu kommt als erschwerender Umstand, dass uns das relativ frühe Stadium der Erkrankung den Zwang auferlegt, auf die augenblicklich bestehenden Erscheinungen, bezw. auf das Fehlen anderer vielleicht einen zu grossen Werth zu legen; endlich der Umstand, dass noch zu wenige Sektionsbefunde bei Krankheiten ähnlicher Art und noch kein einziger bei einer gleichen zu Gebote steht. Indessen muss selbstverständlich der Versuch einer genaueren Differentialdiagnose gemacht werden, und es tritt desswegen, wie bei jeder Muskelatrophie, auch hier zunächst die Frage in den Vordergrund: haben wir es hier mit einer primären Muskelerkrankung ohne Beteiligung des Nervensystems oder mit einer primären Erkrankung des peripheren oder centralen Nervensystems und mit secundärem Muskelschwunde zu thun?

Ich folge bei der Beantwortung dieser Frage derjenigen Richtschnur, welche Prof. *Schultze* in seiner Broschüre („Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen.“ Wiesbaden 1886.) mit Benutzung einer ganzen Reihe von Beobachtungen, darunter vieler mit Sektionsbefund, gegeben hat. In den allermeisten Fällen wird die Diagnose auf primäre Muskel- oder Nervenatrophie ermöglicht in erster Linie durch das Vorhandensein oder Fehlen gewisser nervöser Symptome, insbesondere der Bulbärparalyse; ferner durch die Beschaffenheit der Muskulatur selbst, insbesondere durch das Vorhandensein der Hyper-

trophie und Pseudohypertrophie, und in zweiter Linie durch die Lokalisierung der Erkrankung mit Berücksichtigung etwa vorhandener Heredität und der Altersstufe. Nur in einer geringen Anzahl von Fällen ohne deutliche nervöse Symptome und ohne Bulbärparalyse bei nicht vorhandener Heredität und bei Erwachsenen lässt sich zur Zeit noch keine bestimmte Entscheidung treffen, besonders dann nicht, wenn zugleich eigentliche Hypertrophie und Pseudohypertrophie fehlt und zuerst die Schultermuskulatur ergriffen wird. Das Auftreten von Entartungsreaktion (in späten Stadien der Erkrankung) und fibrillären Zuckungen (in beschränktem Massstabe) und von leichten Schmerzerscheinungen spricht nicht unbedingt gegen primäre Myopathie. — Bei primärer Lokalisation des Schwundes in der gesamten Facialismuskulatur und in den Unterextremitäten ist die Myopathie das Wahrscheinlichste, bei primärer Lokalisation in den Handmuskeln sehr unwahrscheinlich, aber nicht absolut ausgeschlossen.“

Nach diesen Ausführungen ist die Wahrscheinlichkeit, dass in unserem Falle eine primäre Myopathie vorliegt, bei dem Vorhandensein der Entartungsreaktion und dem Beginne in den kleinen Handmuskeln keine grosse; trotzdem glaube ich aber bei der Unsicherheit der Diagnose überhaupt diese Möglichkeit nicht so ohne Weiteres von der Hand weisen zu müssen. In Frage käme die Form von Muskelschwund, die *Erb* als *Dystrophia muscularis progressiva* benannt, welche wesentlich die I., II. und III. Gruppe des progressiven Muskelschwund *Schultze's* (Ebendort pag. 35—66) umfasst. Denn wir haben zunächst als Symptome des Muskelschwundes überhaupt die allmähliche, langsame Atrophie einzelner Hand- und Unterarmmuskeln mit entsprechender Störung der Funktion und direkten Erregbarkeit, das Fehlen der Supinator- und Tricepsreflexe, ohne Bulbärparalyse, ohne fibrilläre Zuckungen

ohne jedwede nervöse Symptome; wir haben ferner das jugendliche Alter, endlich wahrscheinlich auch Hypertrophie einzelner Muskeln, welche freilich nicht direkt durch Untersuchung der Muskelfasern selbst festgestellt werden konnte. Heredität kann nicht nachgewiesen werden, sie ist auch nicht unbedingt erforderlich. Gegen diese Diagnose spricht also nur, wie schon oben erwähnt, der Nachweis der Entartungsreaktion und der Anfang der Atrophie in den Handmuskeln. Nun deuten ja bezüglich dieser beiden Symptome mehrere Beobachtungen darauf hin, dass dem Auftreten der Entartungsreaktion und der primären Lokalisation in den kleinen Handmuskeln die grosse diagnostische Bedeutung, die sie früher für eine primäre neurotische Affection besaßen, nicht mehr beizumessen ist. Es gibt nämlich in der Literatur mehrere, zum Teil unanfechtbare Fälle von primärer Myopathie sowohl mit Entartungsreaktion als auch solche mit frühzeitigem Ergriffensein der Handmuskeln (*Schultze*, der seiner oben cit. Broschüre zu Grunde gelegte Fall; *Zimmerlin*, Zeitschrift f. kl. Medicin, Bd. VII. pag. 19 u. 20; *Landouzy et Déjérine*. Über die Myopathie atrophique progressive p. 59 und 61 und Observat. II. [cit. nach *Schultze*]). Da diese also beweisen, dass derartige Erscheinungen auch bei anderen als nur den primär neurotischen vorkommen, so wird man sie selbst nicht mehr als absolut sichere diagnostische Momente gelten lassen können. Sehr auffallend bleibt freilich dann immer noch, abgesehen davon, dass die besprochenen Symptome in unserem Falle beide zugleich vorhanden sind, dass 1) die Entartungsreaktion in einem so frühen Krankheitsstadium nachzuweisen ist, und 2), dass die Erkrankung der Hand- und Vorderarmmuskeln allein vorhanden ist. Das erstere ist so wenig beobachtet worden, dass *Schultze* (ibid. pag. 94 und 95) den Eintritt einer kompletten oder partiellen Entartungsreaktion in einem frühen Stadium der zunehmenden Muskelatrophie als ein Zeichen einer primären neurotischen

Atrophie nach wie vor und ohne Einschränkung gelten lässt. Bedenkt man noch, dass die fraglichen Symptome bei der echten Myopathie immerhin nur sehr selten beobachtet wurden, so wird die Annahme, dass hier ein solcher Ausnahmefall vorliegt, allerdings ausserordentlich grossen Zweifeln begegnen müssen. Ich begnüge mich daher, auf diese Möglichkeit hingewiesen zu haben. Da das Verhalten der Sehnenreflexe an den Oberextremitäten bei Gesunden kein völlig gesetzmässiges ist, so kann aus dem Fehlen des Supinator- und Tricepsreflexes kein bindender Schluss gezogen werden. Immerhin spricht dieses Symptom bei unserem Kranken mehr für einen primär neurotischen Ursprung des Leidens, da eine bemerkbare Atrophie der *Supinatores longi* und der *Tricipites* nicht zu konstatieren ist.

Im Ganzen ist es also höchst unwahrscheinlich, dass hier eine selbstständige Muskelerkrankung vorliegt; es muss vielmehr angenommen werden, dass der Muskelschwund die Folge einer Erkrankung des Nervensystems ist, und es tritt nun die Frage auf, wo der Sitz dieser Affektion zu suchen sei.

Was zunächst die Möglichkeit einer cerebralen Erkrankung angeht, so ist diese von vornherein abzuweisen; weder sind spastische Symptome vorhanden, noch ist das Auftreten der Affektion halbseitig. Insbesondere spricht mit Bestimmtheit gegen eine solche Annahme das Vorhandensein der kompletten und teilweisen Entartungsreaktion.

Von den peripheren Nervenerkrankungen kommt die *acute infectiöse Neuritis* wegen des acuten Eintritts der Erscheinungen bei derselben und der sich zunächst einfindenden Lähmung ebenfalls nicht in Betracht. Die *chronische Neuritis* mehrerer Nervengebiete dagegen kann zuweilen ein ganz ähnliches Krankheitsbild schaffen. Sie kann in den Handmuskeln beginnen, auf die Unterarme und Schultern übergreifen, die Sensibilität kann gestört, aber auch intakt sein, Entartungsreaktion in ihren verschiedenen Nüancen auftreten,

die Sehnenreflexe können erhalten sein oder fehlen. Aber die multiple chronische Neuritis geht gewöhnlich mit Schmerzen einher, sie kann in Besserung und Heilung übergehen. In unserem Falle haben wir keinen Grund zu der Annahme eines vorhergegangenen Typhus, einer Diphtherie; ebenso sollen Rheumatismus und Lues bestimmt nicht vorhanden gewesen sein, auch lassen sich für die chronische Neuritis infolge Intoxicationen weder in der Anamnese noch im Symptomenbilde irgendwelche Anhaltspunkte gewinnen. Die chronische Bleivergiftung macht wohl Lähmungserscheinungen mit bald folgendem Muskelschwund, aber bekanntlich vorwiegend Radialislähmung, was bei unserem Patienten durchaus nicht der Fall ist. Die Arsenik- und Alkoholähmung vollends sind beide, erstere durch ihre weite periphere Verbreitung und die starken Sensibilitätsstörungen, letztere durch den Tremor, die gewöhnlich sie begleitenden psychischen Affektionen etc. genügend charakterisiert, um sie hier mit Sicherheit ausschliessen zu können. Bei einer sogenannten rheumatischen Lähmung ferner würden ebenfalls stärkere Schmerzen vorhanden sein als in unserem Falle; auch lässt sich weder ein eigentlicher Gelenk- oder Muskelrheumatismus noch eine evidente Erkältung als Ursache nachweisen.

Viel eher drängt sich ein Vergleich auf mit einer eigenthümlichen Form von Muskelatrophie, die schon von mehreren Autoren beobachtet und u. Andern von *Fr. Schultze* in mehreren Fällen bekannt gemacht, neuerdings wieder von *J. Hoffmann* in Heidelberg unter dem Namen „progressive neurotische Muskelatrophie“ im Westphal'schen Archiv (B. XX.) beschrieben wird. Die Krankheit entwickelt sich auf hereditärer Basis, befällt meist junge Individuen und zwar das männliche Geschlecht stärker als das weibliche. „Der Eindruck“, sagt Hoffmann, „den diese Krankheit, ohne dass man sich weiter nach dem Verlauf der Krankheit erkundigt hat, macht, ist folgender: Atrophische Hände mit oder ohne Kral-

lenstellung der Finger, etwas schwächige Vorderarme; dünne Unterschenkel mit Pes varus oder Pes equino-varus, die Oberschenkel etc. unverändert.“ Der Muskelschwund vollzieht sich symmetrisch; Beginn meist in den kleinen Fuss- und Handmuskeln. Die Sehnenreflexe sind abgeschwächt; Entartungsreaktion wird sehr häufig beobachtet. Die Sensibilität ist meist intakt, Schmerzen pflegen für gewöhnlich zu fehlen.

Wie man sieht, stimmt der Symptomencomplex in mehr als einem charakteristischen Zuge mit dem unseren überein. Was ihn aber wesentlich unterscheidet, ist der Umstand, auf den *Hoffmann* besonders aufmerksam macht, dass nämlich diese sogenannte neurotische Muskelatrophie ausnahmslos an den Unterextremitäten beginnt, und dass in einzelnen Fällen die Hände sogar in einer grösseren Reihe von Jahren verschont bleiben. Ferner fehlen die fibrillären Zuckungen, auf deren Vorhandensein er ebenfalls grosses Gewicht legt, in unserem Falle ganz; ebenso wurde eine andere häufige Begleiterscheinung der „neurotischen Muskelatrophie,“ die vasomotorischen Störungen gekennzeichnet durch Cyanose, Kälte und Marmorierung der Haut der befallenen Extremitäten bisher nicht beobachtet. Endlich ist auch bei unserem Patienten das Moment der Heredität der Erkrankung nicht vorhanden. Selbst wenn man auf den Beginn der Affektion in den Unterextremitäten nun auch nicht so viel Gewicht legen wollte, wie *Hoffmann* das thut, sondern zugeben wollte, dass die Erkrankung ausnahmsweise einmal den umgekehrten Weg nehmen könne, so ist es doch für unseren Fall, so lange nicht eine Erkrankung der Füsse und Unterschenkel sich dazu gesellt, nicht korrekt, ihn schon jetzt dieser eigenthümlichen Krankheitsform zuzuweisen. Aber wenn auch diese Form jedenfalls nicht in der von *Schultze-Hoffmann* beschriebenen Weise besteht, so könnte doch eine periphere multiple, langsam fortschreitende Acromyopathie (Localisirung an den Enden der



Extremitäten) vorhanden sein, ohne nachweisbare Ursache. Für eine solche primäre periphere Erkrankung würde besonders das Vorhandensein der kompletten Entartungsreaktion sprechen, welche bei centralen Erkrankungen, auf die wir gleich zu sprechen kommen, gewöhnlich nicht in so schöner Ausbildung gesehen wird. Was übrigens die anatomische Grundlage der oben besprochenen „neurotischen Muskelatrophie“ anbetrifft, so kann daran nicht gezweifelt werden, dass eine periphere Degeneration gewisser Nerven vorliegt. Es ist aber angesichts des von *Hoffmann* citierten Sektionsbefundes von *Virchow* und besonders desjenigen von *Friedreich* in hohem Grade wahrscheinlich gemacht, dass entweder von vornherein oder jedenfalls später zugleich eine Degeneration der vorderen grauen Substanz und der Goll'schen Stränge, sowie der hinteren Wurzeln daneben besteht.

Damit komme ich nun zu der weiteren Untersuchung, unter welche der verschiedenen spinalen Erkrankungsformen unser Fall zu subsumieren wäre.

In Frage kämen hauptsächlich:

- 1) eine Compression des unteren Halsmarkes durch irgend eine Wirbelaffektion oder einen Tumor.
- 2) die amyotrophische Lateralsclerose.
- 3) die isolirte primäre Atrophie der Vorderhornanglienzellen.
- 4) die sog. Poliomyelitis chronica anterior.
- 5) die Syringomyelie.

1. Was zunächst die Compression des unteren Theiles der Halsanschwellung durch irgend eine Wirbelaffektion oder einen extramedullären Tumor angeht, so liessen sich krankhafte Processe an der Halswirbelsäule nicht auffinden; es fehlten sowohl Schmerzen bei Druck auf die Wirbel selbst, als auch im Bereich der getroffenen Nerven-

wurzelgebiete, welche doch stets derartige langsame Compressionen in schwächerem oder stärkerem Grade zu begleiten pflegen.

2. Bei der amyotrophischen Lateralsclerose ferner beginnt die Atrophie allerdings auch gewöhnlich an den Oberextremitäten, und speziell in den Handmuskeln mit begleitender Lähmung; auch zeigen die afficierten Muskeln nicht selten Entartungsreaction, wenn auch gewöhnlich nur die partielle Form derselben, und Sensibilitätsstörungen fehlen bei ihr gewöhnlich ebenfalls. Dagegen verläuft diese Krankheit bekanntlich viel schneller, sie ist ferner bei Kindern nicht beobachtet; ausserdem stellen sich spastische Erscheinungen und Steigerungen der Sehnenreflexe besonders an den Unterextremitäten ein, von welchen bei unserem Kranken nichts zu bemerken ist. Ebenso ist keine Spur von Facialis, oder Hypoglossuslähmung oder von Atrophie der Lippen und der Zunge wahrnehmbar.

Dagegen könnte man

3. an jene Form der „motorischen Tabes“ (*Schultze*) denken, welche nicht aus dem Vollbilde der amyotrophischen Lateralsclerose und der amyotrophischen Bulbärparalyse zusammengesetzt ist, sondern bei welcher nur die Vorderhorn ganglienzellen ergriffen sind. Aber auch diese Krankheit ist, — abgesehen davon, dass sie überhaupt nur ein paar Mal beobachtet worden ist — bei Kindern bisher noch nicht constatirt worden, so dass ihre Annahme für unseren Fall eine sehr unwahrscheinliche bleibt, zumal sowohl das Vorhandensein der ausgeprägten Entartungsreaction als der Mangel fibrillärer Zuckungen gegen dieselbe spricht. Von ihr wäre

4. die sogenannte Poliomyelitis anterior chronica zu unterscheiden, deren Symptome zuerst klinisch abgeleitet wurden, indem man das Bild der bekannten Poliomyelitis anterior acuta als Ausgangspunkt benutzte. Bei ihr treten aber die Lähmungserscheinungen

in viel stärkerer Weise in den Vordergrund als in unserem Falle, es ist die Lähmung nicht der Atrophie entsprechend, sondern verhältnismässig stärker. Erst in jüngster Zeit hat *Oppenheim* in Berlin einen sicheren Fall dieser Art anatomisch nachgewiesen (*Westphal's Archiv für Psychiatrie* B. XIX, Heft 2). Da bei ihm die Diagnose auf Poliomyelitis anterior chronica sehr früh gestellt wurde, auch die weitere Beobachtung eine sehr genaue war, so sei mir gestattet, aus dem an genannter Stelle beschriebenen Krankheitsbilde das klinisch und anatomisch Charakteristische zur Beurteilung unseres Falles zusammenzustellen.

„Eine 52jährige Frau, die früher stets gesund war, erkrankte im August 1883 mit Schwäche im rechten Arm, die nach 14 Tagen das linke Bein und einige Monate später den linken Arm und das rechte Bein ergreift und sich allmählich steigert. Im Oktober 1884 ist die Lähmung soweit vorgeschritten, dass die Pat. sich nur noch mühsam fortschleppen und sich der oberen Extremitäten fast gar nicht mehr bedienen kann. Während Schmerzen, Parästhesien, Blasen- und Mastdarmstörungen, Gehirnsymptome durchaus und zu jeder Zeit fehlten, fiel es der Kranken selbst auf, dass die gelähmten Muskeln an Volumen verloren.“ Im Februar 1885 wurde constatirt, dass die Krankheit nur die motorische Sphäre betraf, „dass Muskellähmung und Muskelentartung die einzigen Krankheitszeichen bildeten.“ Die Lähmung war durchaus eine schlaffe, sie betraf die Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten, ungleichmässig ohne Lokalisationstypus. Deltoides, Biceps, Brachialis int. und Supinator longus waren mehr betroffen, weniger der Triceps, an den Händen und Fingern die Extensoren mehr als die Flexoren. Es bestand Atrophie en masse. Die befallenen Muskeln zeigten Entartungsreaktion, auch wurde fibrilläres Zittern beobachtet. Die Kniephänomene waren erhalten, die Hautreflexe dagegen aufgehoben oder so modificiert, dass Hautreize nur Zuckungen

in den noch funktionierenden Muskeln auslösten. Die Sensibilität blieb ganz ungestört bis zum Tode. Dieser erfolgte, nachdem die Lähmung beständig fortgeschritten, die Erregbarkeit ganz erloschen, schliesslich Hals-, Nacken- und Kau-muskeln ergriffen waren nach 3jähriger Krankheitsdauer durch Erstickungsanfall. Sprache und Schlingen waren bis zum Exitus letalis intact geblieben. Die Diagnose war direkt gestellt worden aus dem Fehlen jeder sensiblen Reiz- und Lähmungs-Symptome und Druckschmerz der Nerven und Muskeln. Thatsächlich ergab die Sektion eine reine Vorderhornkrankung, „charakterisirt durch einen nahezu totalen Schwund der Ganglienzellen in allen Höhen und sclerotischer Entartung der Grundsubstanz.“

Wie leicht einzusehen, weicht das Krankheitsbild dieses Falles vom unserigen nicht unerheblich ab, so in Bezug auf das Alter der Betroffenen, auf die Lokalisation der Affektion, das frühe Ergriffensein der Unterextremitäten, die Atrophie en masse und dann vor allem den rascheren Verlauf der Lähmung sowie der folgenden Atrophie. Ehe wir also annehmen, dass eine derartige seltene Affektion vorliegt, die noch dazu sich in einer Reihe von Punkten von unserem Falle unterscheidet, müssen wir noch die letzte Möglichkeit in Betracht ziehen, dass nämlich bei dem kleinen Patienten eine Höhlenbildung im Rückenmark, eine sogenannte *Syringomyelie* vorläge. Dass eine derartige Veränderung ihrerseits durchaus nicht so selten ist, betont besonders *Fr. Schultze*, der sie in Bezug auf ihre Häufigkeit der amyotrophischen Lateralsclerose oder gar der multiplen Sclerose gleichstellt (*Fr. Schultze* „Klinisches und Anatomisches über die Syringomyelie“). Thatsächlich konnten bereits bis zum Jahre 1887 ungefähr 120 Fälle constatirt werden, welche Zahl sich, nachdem einmal die Aufmerksamkeit auf diese interessante Krankheitsform gelenkt war, seitdem noch weiter vermehrt hat.

Die anatomische Grundlage der Syringomyelie bildet bekanntlich eine Erweiterung des Rückenmarkkanals oder eine Spalt- und Höhlenbildung um diesen im Marke selbst. Für die erste Form, die Hydromyelie, werden als Ursache Entwicklungsanomalien (*Leyden*), seltner Stauungsvorgänge infolge gesteigerten Druckes in der hintern Schädelgrube (*Langhans*) angeführt. Bezüglich der eigentlichen Syringomyelie haben die Untersuchungen von *Simon*, *Westphal* und *Schultze* ergeben, dass es sich bei ihr um einen Zerfall gewucherter Gliamassen handelt. Der Prozess betrifft hauptsächlich den Hals und Dorsalteil, schreitet aber nicht selten auch auf die Medulla oblongata und den Lendentheil des Rückenmarks fort. In ausgeprägten Fällen dieser Art zeigt sich nun einerseits infolge der fortschreitenden Zerstörung der Vorderhörner, entsprechend der Lokalisation derselben innerhalb der Halsanschwellung, ein fortschreitender Muskelschwund der Oberextremitäten und zwar relativ häufig der kleinen Handmuskeln. Dazu gesellen sich, infolge der ebenfalls häufig stattfindenden Zerstörung der hinteren grauen Substanz, Sensibilitätsstörungen eigenthümlicher Art welche wesentlich zu stärkeren oder schwächeren, ausgedehnten oder mehr umschriebenen Beeinträchtigungen der Schmerz- und Temperaturempfindungen führen, während der Tast- und Muskelsinn entweder gar nicht oder wenigstens nicht in gleich starker Weise verändert ist. Weiterhin entstehen in vielen Fällen trophische Störungen der Haut oder der tieferen Teile und ebenso Anomalieen der Innervation der Hautgefäße und der Schweissabsonderung (*Schultze*).

Um nun auf unsern Fall zu kommen, so fehlt bei ihm allerdings die partielle Empfindungsstörung, also eines der Cardinalsymptome der Syringomyelie; es sind nur der ausserordentlich langsam fortschreitende Muskelschwund an den Händen und an den Vorderarmen und die geschilderten

leichtern trophischen Störungen der Haut vorhanden. Soll man deshalb von dieser Diagnose überhaupt absehen? Ich meine nicht. Denn es haben oft keine für die Krankheit ganz charakteristischen Symptome bestanden und doch ergibt die Section eine Aushöhlung im Rückenmark. Für den vorliegenden Fall liesse sich vielleicht annehmen, dass die Wucherung und der Zerfall des Gliagewebes in dem vorderen Teile des Rückenmarks ihren primären Sitz habe und der Prozess bis jetzt noch nicht zu den Ganglienzellen der sensiblen Sphäre vorgeschritten wäre und somit noch keine Erscheinungen seitens der Sensibilität aufgetreten sind. Dies wäre aus dem Grunde nicht unmöglich, weil gerade die Syringomyelie einen exquisit schleppenden, sich oft auf Jahrzehnte erstreckenden Verlauf zu nehmen pflegt, eine Eigenschaft, die auch dem Weiterschreiten der Affection in unserem Falle nicht abzuspochen ist. Es tritt dazu die schon wiederholt angeführte Eigenthümlichkeit desselben, nämlich die primäre Lokalisation der Erkrankung in den Handmuskeln. Besondere Erwähnung verdienen weiterhin noch die beobachteten Anomalieen der Haut. Es wurde bei der Untersuchung an den Händen und Armen des Patienten eine Anzahl von Narben constatirt, von denen die meisten von Schnitt- oder Brandwunden, diejenigen an der Streckseite des linken Oberarms und der Ulnarseite des linken Unterarms aber von spontan entstandenen Geschwüren herrühren sollen. Für die Entstehung der letzteren liessen sich vielleicht auch Verletzungen annehmen, die der Patient wegen ihrer Geringfügigkeit im Verhältniss zu den vielen anderen, welche er sich aus angeborener oder durch die Atrophie der Oberextremität erworbener Ungeschicklichkeit zuzuziehen gewohnt war, nicht beachtete und die dann ihrerseits zu eitriger oder sonstiger Infection führten. Immerhin müssen derartige Veränderungen angesichts der sonst in dieser Beziehung bekannt gewordenen Thatsachen sehr auffallend er-

scheinen. So teilt *Schultze* in seinem schon citierten Aufsatze über Syringomyelie mehrere interessante Beobachtungen mit, von denen ich die mit III bezeichneten (pag. 23) als Beispiel einer derartigen Complication, mehr aber noch zur Illustration der Syringomyelie überhaupt hierhersetzen will.

„Der Kranke, ein 40jähriger Tagelöhner, hat im 33. Lebensjahre einmal einen Schwindelanfall im Weinkeller bekommen, dessen Natur unklar bleibt. Nach dem Anfalle musste er mehrere Tage im Bette liegen bleiben, war aber später wieder gesund.

Vor 4 Jahren (1882) trat ganz ähulich wie im vorigen Falle (*ibid.* mit. II. bezeichneten, bei welchem es sich um eine ausgedehnte Schwellung und Eiterung der rechten, später auch der linken Hand handelte, die aber endlich doch in teilweise Heilung überging) ohne nachweisbare äussere Veranlassung Schwellung der linken Hand und des linken Vorderarmes auf, die mit Fieber und auch mit Schmerzen verbunden war. Nach 10wöchentlicher Dauer heilte die Schwellung wieder ab, hinterliess aber eine Krallenstellung der Finger. Ein Jahr später Schwellung am Oberarm in der Schultergegend, die nach Entleerung von Eiter durch Schnitt heilte. Ende 1885, kurz vor seinem Eintritte in die chirurgische Klinik, erneute Schwellung in der Achselhöhle, die übrigens wieder schmerzhaft war und nach Entleerung wässerigen blutigen Eiters verschwand. Anfang 1886 starke Exsudation im linken Schultergelenk und ein Abscess in der linken Achselhöhle. Dabei kann der Arm passiv fast in normaler Ausdehnung ohne Schmerzempfindung in die Höhe gehoben werden, aktiv nur bis zur Horizontalebene. Es wird die Resektion des stark abgeschliffenen, vom Knorpel entblösten, erweichten Oberarmkopfes vorgenommen. Rasche Heilung mit auffallend guter, ganz schmerzfreier Beweglichkeit. Am 10. April 1886 erscheint der Deltoides gut entwickelt.

Meine eigne Untersuchung des (in der Czerny'schen

Klinik behandelten) Kranken vom 4. Februar 1886 ergab folgenden Status:

Krallenhand links; Haut der Finger und der Palmafläche der Hand stark verdickt; die Phalangealgelenke mit Ausnahme derjenigen des Daumens ankylotisch; sie sind auch passiv nicht streckbar. Bewegungen des Daumens normal, besonders auch die Opposition desselben. Die Interossei atrophisch, am stärksten der erste; weniger stark der Muskelschwund am Hypothenar. Thenar nicht deutlich atrophisch. Die durch die Wirkung der Interossei entstehenden Bewegungen sind kaum vorhanden; an den Hand- und Armmuskeln keine Lähmungen.

An der rechten Hand ist die Atrophie der gleichen Muskeln weniger stark ausgeprägt; Streckung der Finger mit Ausnahme des fünften in den Phalangealgelenken möglich; ebenso Ab- und Adduction; nur die Adduction des kleinen Fingers gelingt nicht. Die electriche Erregbarkeit der atrophischen Muskeln an der linken Hand und im rechten Hypothenar ist herabgesetzt, am linken Hypothenar geschwunden (sowohl bei directer wie indirecter Reizung). Bei directer galvanischer Reizung gelingt es, mit Ausnahme des linken Hypothenar, bei sehr starken Strömen, die sonst nicht ertragen werden, schwache Zuckungen zu erzeugen, die aber nicht träge sind. Bei faradischer Reizung der Handmuskeln (Anode in der Palma manus, Katode über den betreffenden Muskeln) werden Ströme, die Funken springen erzeugen, bei fast ganz übereinander geschobenen Rollen des Induktoriums gut ertragen.

Dabei ist der Tastsinn und der Muskelsinn ohne wesentliche Abweichungen. Der Temperatursinn am linken Vorderarm pervers: kalt wird als warm und warm als kalt empfunden. Auch am linken Bein ist die Schmerzempfindlichkeit weniger stark als am rechten. Im übrigen verhält sich die Sensibilität normal.

Pupillen, Facialis, Augen, Zunge intakt; Blase und Mastdarm normal; keine fibrillären Zuckungen.

Die Triceps- und Supinatorreflexe fehlen beiderseits; der linke Patellareflex ist erloschen, auch bei Jendrassik'schem Handgriff; der rechte normal. Bei einer leider nur kurzen Untersuchung im Juni 1887 fand sich auch der linke Deltoïdes ganz abgemagert und paretisch; ohne fibrilläre Zuckungen. Die Hände und Arme sonst wie früher. Nur die Schmerzempfindlichkeit der linken Hand und des linken Vorderarmes viel besser und der Temperatursinn erscheint wiedergekehrt. Sonstige neue Erscheinungen sind nicht eingetreten; der linke Patellareflex fehlt nach wie vor.“

So sehr aber auch die trophischen Störungen in unserem Falle an derartige Fälle, wie den obigen citierten, erinnern, so fehlt eben doch zu der sicheren Diagnose dieser Syringomyelie, wie schon erwähnt, der Nachweis der partiellen Empfindungslähmung. Ausserdem kommt weiterhin in Betracht, dass trophische Störungen der beobachteten Art natürlich auch bei peripheren Neuritiden auftreten; jedenfalls können sie nicht an sich als charakteristisch für eine Höhlenbildung im Rückenmarke angesehen werden.

Es lässt sich also das im Vorstehenden über den Fall von Muskelatrophie Ausgeführte dahin zusammenfassen, dass die Annahme einer primären, progressiven Muskelatrophie nicht absolut unmöglich, aber auch nicht frei von den schwersten Bedenken ist; dass ferner eine Wirbelaffectio oder ein extramedullärer Tumor auszuschliessen ist. Es ist ferner unwahrscheinlich, dass diejenige Abart der motorischen Tabes, bei welcher nur gewisse Vorderhornanglienzellen im Halsteile des Rückenmarks erkrankt sind, vorliegt; ebenso ist die Existenz einer sogenannten Poliomyelitis anterior chronica nicht als wahr-

scheinlich anzunehmen. Es muss aber dahingestellt bleiben, ob nicht entweder eine Abart der von *Hoffmann* so bezeichneten progressiven neurotischen Muskelatrophie vorliegt, bei welcher dann sehr wohl sich schon jetzt eine von den peripheren Nerven aus sich zu den zugehörigen Ganglienzellen forterstreckende Atrophie dieser Zellen angenommen werden könnte, oder ob nicht eine andere Form langsamer Degeneration der peripheren Nerven besteht, deren Aetiologie allerdings dahingestellt bleiben muss.

Schliesslich könnte auch eine Syringomyelie möglich sein.

Es lässt sich eben zur Zeit das Krankheitsbild noch nicht in seinem Gesamtverlauf übersehen, so dass wir nicht wissen können, welche weiteren Symptome sich noch einstellen werden.

In Bezug auf die Prognose wäre natürlich eine sichere Diagnose insofern von Wert, als sowohl die progressive primäre Muskelatrophie als die Syringomyelie von ungünstiger Prognose sind, wenigstens wurden Heilungen mit Sicherheit bis jetzt nicht constatirt. Bei der Poliomyelitis anterior chronica sollen dagegen günstigere Ausgänge, wie Stillstand des Zerstörungsprozesses, sogar theilweise oder fast gänzliche Rückbildung der klinischen Erscheinungen nicht so selten beobachtet sein; es ist aber höchstwahrscheinlich, dass es sich bei diesen sog. Poliomyelitiden um multiple periphere Degenerationen motorischer Nerven gehandelt hat, welche bekanntlich eine viel günstigere Prognose gestatten.

Für die Therapie käme natürlich in Betracht, dass vor allem stärkere Anstrengungen der Hände zu vermeiden sind und dass auch besonders die Gelegenheit zu kleineren Verletzungen möglichst vermieden wird. Neben allgemeiner kräftiger Ernährung wären dann mässige aktive und besonders passive Bewegungen der Hände und Finger anzu-

rathen, um dem Entstehen einer vollständigen Krallenhand entgegenzuwirken. Ferner dürften sich häufig wiederholte warme Vollbäder sowie Armbäder zweckmässig erweisen. Damit endlich die nicht mehr innervierbaren Muskeln noch zeitweise contrahirt werden können, ist die Anwendung des electrischen Stromes, vor allem in Form des Galvanismus, indicirt.

Lebenslauf.

Geboren wurde ich, Wilhelm Schmelzer, katholischer Confession, am 3. Dezember 1864 als Sohn der Eheleute Christian Schmelzer und Margarethe, geb. Schlug, zu Nippes.

Ich begann meine Schulbildung auf dem Marzellen-Gymnasium in Köln und absolvirte daselbst Ostern 1886 das Abiturienten-Examen. Meine ersten 4 Studiensemester verlebte ich in Bonn, bestand hier das Tentamen physicum, begab mich zur Absolvirung meiner militärischen Dienstpflicht nach München, studierte hierauf in Berlin und kehrte von da zur Vollendung meiner Studien nach Bonn zurück. Hier bestand ich am 9. Mai das Examen rigorosum.

Meine Lehrer waren die Herren Professoren und Dozenten:

Bardeleben, Barfurth, Binz, Clausius, Doutrelepont, Finkler, Fraentzel, Kekulé, Kocks, Köster, Liebreich, Ludwig, Müller, v. Nussbaum, Pflüger, Ribbert, Saemisch, Schaaffhausen, Schultze, Strasburger, Trendelenburg, v. la Valette St. George, Veit, Witzel.

Allen diesen meinen Lehrern meinen aufrichtigsten Dank. Zu besonderem Danke bin ich Herrn Prof. Schultze verpflichtet für die Ueberweisung des Krankheitsfalles und seine freundliche Unterstützung bei der Anfertigung dieser Arbeit.

T H E S E N.

1. Die in der Literatur als geheilt bekannten Fälle von Poliomyelitis anterior chronica sind höchst wahrscheinlich als multiple periphere Degenerationen motor. Nerven aufzufassen.
2. Schwere traumatische Anämieen bedingen stets eine Poikilocytose und das Auftreten kernhaltiger roter Blutkörperchen.



15302

Handwritten signature or initials