



Über

progressive Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doctorwürde

der
medizinischen Fakultät zu Kiel

vorgelegt

von

Gustav Legerlotz

aus Soest,

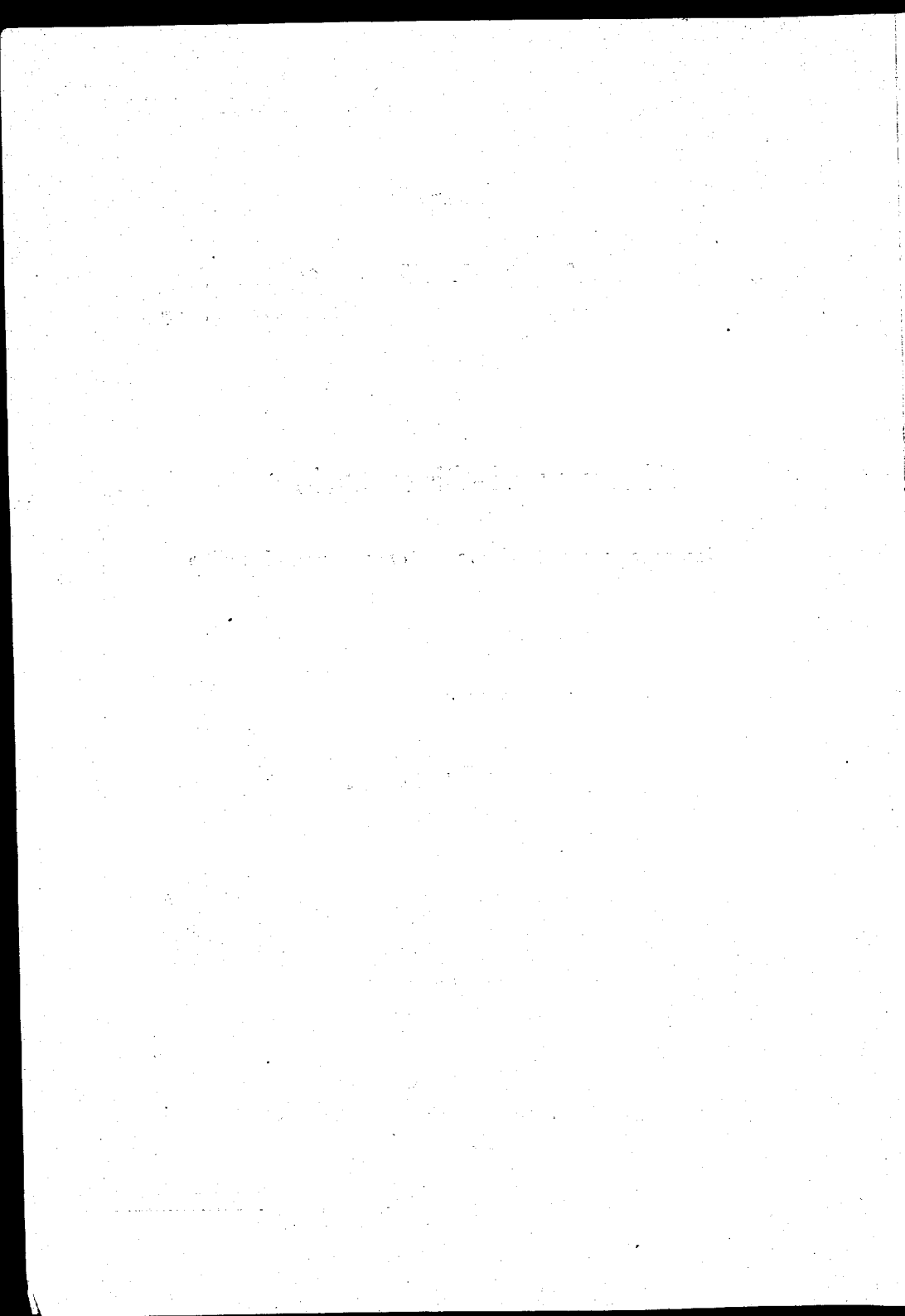
praktischem Arzt zu Wittingen.



BERLIN

Buchdruckerei Otto Lange, C., Seydelstrasse 27.

1894.



Über

progressive Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doctorwürde

der
medizinischen Fakultät zu Kiel

vorgelegt

von

Gustav Legerlotz
aus Soest,

praktischen Arzt zu Wittlingen.



BERLIN

Buchdruckerei Otto Lange, C., Seydelstrasse 27.

1894.

No. 8.

Rectoratsjahr 1894/95

Referent: Dr. **Quinke**.

Zum Druck genehmigt:

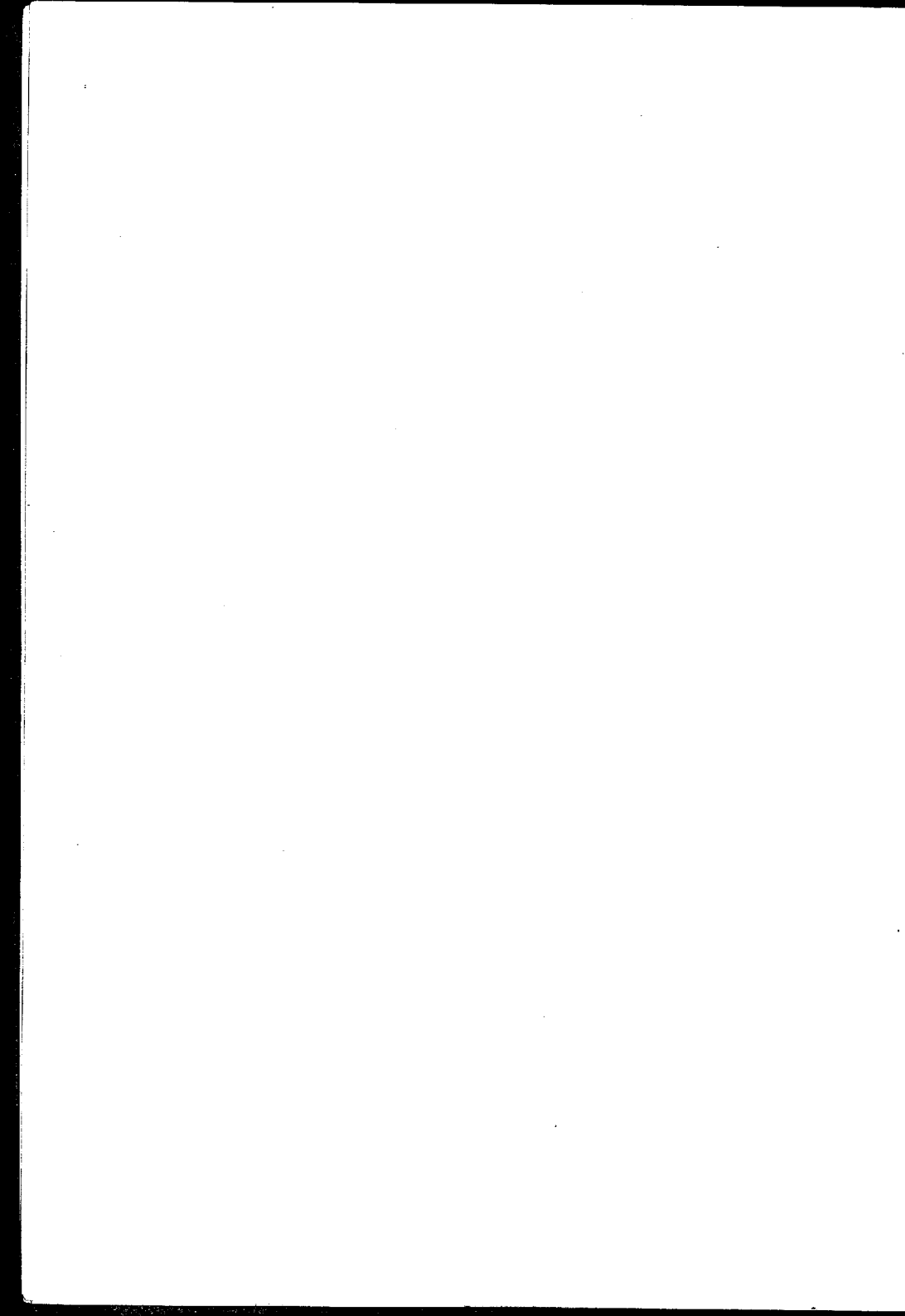
W. Flemming, Decan.

Herrn Geheim. Medizinal-Rat

Professor Dr. Quincke

zu Kiel

in Dankbarkeit gewidmet.





Die Erscheinung des Muskelschwundes hat sich zu allen Zeiten der Wahrnehmung aufgedrängt: man sah und sieht bei mangelhafter Ernährung, bei erschöpfenden Krankheiten, in vorgerücktem Alter, ja schon bei längerem Nichtgebrauch dieser oder jener Muskelgruppe eine Volumverringerng eintreten. Doch kann in diesen Fällen von einer eigentlichen Muskel-erkrankung ohne weiteres noch nicht die Rede sein. Eine solche, und zwar eine ernste Erkrankung der willkürlichen Muskulatur, ist aber unter dem Namen der progressiven Muskelatrophie zu verstehen. Muskelschwünde als Begleiterscheinungen von Lähmungen hat schon der Vater der wissenschaftlichen Heilkunde, Hippokrates (um 400 v. Chr.), beobachtet, doch was wir von seinen Beobachtungen wissen, ist zu geringfügig und zu unbestimmt, als dass wir behaupten könnten, in ihnen bereits das klinische Bild der in Rede stehenden Krankheitsform zu besitzen. Erst der Holländer Gerard van Swieten (1744) macht Mitteilungen von einer Muskelatrophie, welche die Vermutung nahe legen, dass wir es hier in der That mit unserer Krankheit zu thun haben. Dann vergeht abermals fast ein Jahrhundert, bis uns durch die Engländer Abercrombie (1828), Graves und Darwall (1831) höchst charakteristische Beispiele vorgeführt werden. Doch gelang es ihnen noch nicht, die progressive Muskelatrophie als eine besondere Erkrankungsform von anderweitigen Atrophieen und Lähmungen scharf zu unterscheiden. Mehr Licht brachte aber schon ein gleichzeitiger Forscher und Landsmann der zuletzt Genannten, Ch. Bell (The nervous system of the human body, 1. Aufl. 1830), in die Sache; desgleichen sein deutscher Übersetzer Romberg durch einzelne Kapitel in seinen eigenen Werken (Klinische

Ergebnisse 1846, Klinische Wahrnehmungen und Beobachtungen 1851). Doch einer Anzahl hervorragender französischer Pathologen blieb der Ruhm vorbehalten, um die Mitte unseres Jahrhunderts die Besonderheiten unserer Krankheitsform sowohl in klinischer als pathologisch-anatomischer Hinsicht aufzudecken und die Lehre von der progressiven Muskelatrophie „als einer Krankheit sui generis zu begründen“: Duchenne (1849 und 1853), Aran (1850 und 1855), Cruveilhier (1853 und 1856) nebst seinem Schüler Thouvenet. Aran muss als der eigentliche Taufpathe bezeichnet werden: seine Arbeit „Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Atrophie musculaire progressive“) in der September- und Oktobernummer der Archives génér. de Méd. 1850 bringt für die Krankheit zum ersten Mal den Namen, welcher trotz mancherlei gegen ihn gerichteter Angriffe doch der herrschende geblieben und in die anderen Kultursprachen herübergenommen ist: ital. atrofia muscolare progressiva, engl. progressive muscular atrophy, deutsch progressive Muskelatrophie (von Wachsmuth bereits 1855 gebraucht).

Mehr philologischer als medizinischer Erwägung verdankt der Nebenname progressive Amyotrophie, latinisiert amyotrophia progressiva, ital. amiotrofia progressiva, seinen Ursprung — sprachlich wohl keine glückliche Bildung, wie schon Friedberg fühlte, der dafür Myoatrophie gebraucht, was freilich nach griech. Lautgesetzen in Myatrophie zu ändern sein würde. Den Lähmungserscheinungen unserer Krankheit sucht eine dritte Benennung gerecht zu werden, welche von Cruveilhier her stammt: Paralyse musculaire progressive atrophique; ihrer Schwerfälligkeit hat man dadurch zu entgegen gesucht, dass man bald das erste Beiwort (Schneevogt), bald das zweite (Cruveilhier später selbst und Thouvenet), bald das dritte (Valentiner) als selbstverständlich oder weniger wesentlich opferte. Noch andere Benennungen, welche besonders darauf abzielten, die Ansichten der einzelnen Forscher über den Ausgangspunkt und die Grundnatur des Leidens klar zu legen (Friedreich spricht z. B. von einer Polymyositis chronica progressiva), lasse ich vorläufig bei Seite; hier sei nur noch erwähnt, dass man die sogenannte progressive Muskelatrophie, um sie noch genauer zu kennzeichnen, vielfach als Typus Duchenne-Aran benannt hat.

Dieselben französischen Forscher, welche als die eigentlichen Entdecker unserer Krankheitsform anzusehen sind, traten sofort der Grundfrage näher, ob der Muskelschwund und die sonstigen Veränderungen am Muskelapparate Folgen einer unmittelbaren Ernährungsstörung des Muskelgewebes selbst oder erst die Schlussergebnisse eines gestörten Einflusses des centralen oder peripherischen Nervenapparates seien, mit anderen Worten, ob die Krankheit primärer, idiopathischer oder sekundärer, deuteropathischer Natur, ob sie also als eine Myopathie oder als eine Neurose zu betrachten sei. Diese Frage hat auch alle späteren Untersuchungen mehr oder weniger beherrscht, und man kann selbst bis auf den heutigen Tag noch nicht sagen, dass sie bereits zu vollem Austrag gebracht worden sei. Mehr als ein Forscher hat im Kampfe der Meinungen seine Ansicht gewechselt (Romberg, Duchenne, Cruveilhier, Lichtheim und andere). — Die Litteratur über den Gegenstand ist in den vier Jahrzehnten derartig angeschwollen, dass man nur noch mit Aufgebot ausgedehnter Zeit und rüstiger Kraft durch den Strom sich hindurchzuarbeiten vermag. Deutsche, französische und englische Gelehrte in erster, holländische und italienische in zweiter Reihe, vereinzelt auch schwedische, slawische und rumänische, haben theils in Einzelabschnitten umfassenderer Werke, theils in Artikeln der Fachzeitschriften, theils in Dissertationen, theils in besonderen Monographien ihr Wissen über die in Rede stehende sowie über ihr verwandte Krankheitsformen aufgespeichert. Ein vollständiges und ganz zuverlässiges Litteraturverzeichnis wird leider noch immer vermisst. Die gross angelegte Monographie von Professor Dr. N. Friedreich (Über progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie, 358 Seiten Grossquart nebst 11 Tafeln, Berlin 1873), ein rühmliches Denkmal deutschen Fleisses und ungewöhnlichen Scharfsinnes, erfüllt zwar für die Zeit bis zu ihrem Erscheinen das eben genannte Bedürfnis so gut wie vollständig; nur ganz Vereinzelt scheint übersehen zu sein, und Fehler begegnen nur sehr selten; aber die Litteraturangaben sind durch das ganze umfangreiche Werk zerstreut, so dass eine schnelle Überschau nicht wohl möglich ist. Dem Artikel „Muskelatrophie, progressive (spinale)“, von A. Pick in Albert Eulenburgs Real-Encyclopädie der gesamten Heil-

kunde, 2. Aufl. XIII, 593—606, ist allerdings ein besonderes Litteraturverzeichnis angehängt, das bis zum Jahre 1886 reicht, aber es ist sehr unvollständig, und da es ausschliesslich nach dem chronologischen Gesichtspunkte geordnet ist, so gewährt es keinen Einblick in die Entwicklung der verschiedenen Ansichten über die schwebende Frage. Auch das Litteraturverzeichnis in Professor Dr. Ernst Zieglers so verdienstvollem Lehrbuch der allgem. und speciell. patholog. Anatomie (7. Aufl. Jena 1892) lässt mehrfach im Stiche (s. II, 244 ff): auf Vollständigkeit kann es ebenfalls keinen Anspruch erheben; auffälliger Weise sind die Engländer darin fast ganz übergangen; ebenso derjenige französische Forscher, nach dessen Namen ein Teil der ersteren die Krankheit sogar zu benennen pflegt: Cruveilhier's atrophy oder palsy (Lähmung). Die einzelnen Werke sind bei Ziegler freilich nach inneren Gesichtspunkten gruppiert, innerhalb jeder Gruppe ist aber die rein äusserliche, eine Orientierung wieder erschwerende alphabetische Ordnung zur Anwendung gebracht, und leider finden sich in der Zuweisung an die einzelnen Gruppen mehrfache Fehler: selbst so hervorragende Vertreter der myopathischen Theorie wie Aran und Friedberg, um von Lichtheim zu schweigen, sind der neuropathischen Gruppe zugeteilt, und Friedreich, der Hauptführer der Myopathiker, wird mit ein und derselben Schrift unter den Neuropathikern und Myopathikern zugleich aufgezählt.

Duchenne sprach zuerst in seiner *Mémoire à l'Institut* (Atrophie musculaire avec transformation graisseuse) 1849, Aran in den schon erwähnten Artikeln aus dem Jahre 1850 mit aller Entschiedenheit die Überzeugung aus, dass die Krankheit ihren ursprünglichen Sitz in den Muskeln habe. Auch Cruveilhier hatte schon 1848 die Ansicht vertreten, dass der Ausgangspunkt derselben entweder in den Muskelnerven oder mit noch grösserer Wahrscheinlichkeit in den Muskeln selbst zu suchen sei, nachdem er bei der Sektion des Schäfers Legrand das centrale Nervensystem vollständig unversehrt gefunden hatte; er hatte die Krankheit infolgedessen als *Paralyse graduelle du mouvement par atrophie musculaire* bezeichnet. Doch eine neue Sektion, die in der Geschichte unserer Krankheit geradezu Epoche machen sollte,

die des Seiltänzers Lecomte (1853), veranlasste ihn zur Änderung seiner Ansicht, indem jene Sektion eine Atrophie der vorderen Wurzeln der Rückenmarksnerven ergab: von letzterer glaubte er nunmehr die Atrophie der Muskeln ableiten zu müssen; zwei Jahre später präziserte er seine Auffassung dahin, dass die Atrophie der vorderen Wurzeln ihrerseits auf eine vorangehende Erkrankung der grauen Substanz zurückzuführen sei. Diese neuropathische, genauer spinale Theorie fand viele Anhänger, wenn auch einige derselben in nicht unwichtigen Punkten von ihrem ersten Begründer abweichen; Duchenne selber trat später (1870) zu ihr über; gleich in den 50er Jahren erklärten sich für sie Schneegvogt, Cohn, Virchow, Valentiner, Fromman und andere. Doch dasselbe Jahrzehnt zeitigte auch eine Reihe von Arbeiten, deren Verfasser für den myopathischen Ursprung des Leidens eintraten: Meryon, Wachsmuth, Oppenheimer, Mor. Meyer, Roberts, Friedberg. Ganz besonders die tüchtige Monographie des Letztgenannten (1. Aufl. Weimar 1858, 2. Aufl. Berlin 1862), welche sogar durch den Preis der kaiserlich französischen Académie de Méd. ausgezeichnet wurde, schien wohl geeignet, die neuropathische Theorie zu erschüttern. Doch neue positive Befunde am Rückenmark verschafften in den 60er Jahren den Neurotikern die Oberhand: Lockhart Clarke, Trousseau, Jaccoud, Charcot, Joffroy, Hayem, Erb u. a. Besonders die mit Joffroy gemeinschaftlich ausgeführten Untersuchungen von Charcot (*Deux cas d'atrophie musculaire avec lésions de la substance grise* 1869) leisteten der Spinal-Theorie grossen Vorschub; die von ihm gewählte Bezeichnung der Krankheit als einer Tephromyelitis (von *τεφρός* aschgrau und *μελός* Mark) fasste freilich nicht Fuss, sondern wurde bald durch die ihr von Kussmaul gegebene Benennung als einer Poliomyelitis anterior verdrängt. Neue Angriffe wuchtigster Art erfuhr die in erster Linie von den Franzosen vertretene Spinal-Theorie abermals durch einen deutschen Forscher, der mit dem ganzen Rüstzeug der Fachgelehrsamkeit gewappnet war: durch Friedreich in der schon genannten Monographie von 1873. Dieser Angriff spornte zu sofortigen neuen Untersuchungen an: Charcot erschien wiederholt von neuem auf dem Plan, teils allein, teils gemeinsam

mit Gombault; ebenso Erb, ferner Troisier, Pierret, Bernhardt, Pick, M. Meyer, Eulenburg und andere, die fast alle für die gefährdete Spinal-Theorie eintraten. Da erschien im Jahre 1878 für Friedreich ein Mitkämpfer in der Person eines Forschers, der bis dahin im Lager der Neuristen gestanden hatte: Lichtheim mit seinem Artikel „Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks“ in C. Westphals Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten VIII, 521—548. Er bekannte „ein so überzeugter Anhänger der Charcotschen Anschauungen“ gewesen zu sein, dass er von vornherein auch „nicht einen Augenblick zweifelte, im Rückenmark die charakteristischen Veränderungen aufzufinden“ (527—28). Es handelt sich hier um die Wäseherin Luise Groth, die 15 Jahre lang an der progressiven Muskelatrophie gelitten hatte und am 7. April 1877 im Breslauer Krankenhaus verstarb. Die Sektion wurde von Prof. Cohnheim, die mit allen neuen verbesserten Hilfsmitteln histologischer Forschungen bewerkstelligte Untersuchung von Cohnheim und Lichtheim gemeinschaftlich zunächst an Muskeln, Nerven und Rückenmark in frischem Zustande unmittelbar nach der Obduktion, sodann mehrere Monate später an Proben ausgeführt, die in Müllerscher Flüssigkeit und Alkohol sorgfältig gehärtet worden waren. Während nun aber die Muskeln in hochgradiger Atrophie und fettiger Entartung befunden wurden, ergab sich zu Lichtheims eigener Überraschung eine vollständige Unversehrtheit sowohl des centralen als auch des peripherischen Nervensystems. Er zog aus dieser Thatsache die „unanfechtbare“ Schlussfolgerung, „dass die Veränderung der Ganglienzellen der Vorderhörner des Rückenmarks keine notwendige Vorbedingung des Symptomenbildes der progr. Muskelatr. ist, dass mithin die Ansicht Charcots und der meisten Autoren, die in dieser Veränderung den Kern des ganzen Prozesses sucht, nicht ohne Weiteres zutreffend ist.“ Er wundert sich hinterher selber darüber, dass man bis dahin auf Grund so spärlicher positiver Untersuchungsergebnisse „die Veränderungen der grauen Substanz der Vorderhörner als einen constanten Befund der progr. Muskelatr. proclamiert“ habe; nach Charcots eigener Angabe beschränke sich das unanfechtbare Beweismaterial auf 4 oder 5 Fälle, wozu seitdem nur vereinzelte

positive Befunde hinzugekommen seien. Er sieht sich veranlasst, die spinale Natur der progr. Muskelatr. aufzugeben und mit Friedreich „die spinalen Veränderungen, die ja, wie es scheint, für einen grossen Procentsatz, ja vielleicht für die Mehrzahl der Fälle nachweisbar sind, als secundäre Erscheinungen aufzufassen“.

Wenn Friedreich (in Westphals Archiv IX, 195—97 vom Jahre 1879) sich schmeichelte, dass Lichtheims „so trefflich geschilderter Fall... so zu sagen den Schlussstein der Lehre von der myopathischen Genese der progressiven Muskelatrophie“ bilden werde, so hat er sich freilich sehr geirrt. Das lebhaft allgemeine Interesse fand dieser Fall bei den Pathologen allerdings, wie Friedreich es a. a. O. vorhersagt; aber in anderem als dem von ihm vermuteten Sinne. Schon derselbe IX. Band des Westphalschen Archivs brachte auf S. 369—388 eine Entgegnung von „Dr. W. Erb und Dr. Friedrich Schultze in Heidelberg, Ein Fall von progress. Muskelatrophie mit Erkrankung der grauen Vordersäulen des Rückenmarks“ (Fall des Maschinenfabrikanten C. M.). Die Verfasser erkennen die hohe Bedeutsamkeit des von Lichtheim beschriebenen Falles zwar unbedingt an, wagen auch nicht in Abrede zu stellen, dass hier in der That eine progr. Muskelatrophie gegeben sei, legen jedoch gegen die von L. daraus gezogene negative Schlussfolgerung Verwahrung ein, indem sie betonen, dass „einige Bedenken sowohl klinischer wie anatomischer Natur“ vorlägen, welche in diesem Falle das typische Bild der fraglichen Krankheit vermissen liessen. Wenn sie aber diesem Falle den ihrigen entgegenstellen, so müssen sie doch schliesslich auch von letzterem zugeben, dass es „allerdings keiner von den gewöhnlichen Schulfällen“ sei, nicht nach dem örtlichen Beginn der Erkrankung, nicht wegen des Fehlens oder wenigstens Unerwiesenseins fibrillärer Zuckungen und einer Entartungsreaktion. Sie machen auf Grund des Lichtheimschen Falles auch ihrerseits das höchst wichtige Zugeständnis, dass es zwei verschiedene Formen von progr. Muskelatrophie geben dürfte, eine von centralem, spinalem, eine andere von peripherem, muskulärem Ursprunge. Einen ähnlichen Standpunkt, der in der That sehr nahe liegt, hatte schon Leyden (Klinik der Rückenmarkskrankheiten II, 525—531) 1876 eingenommen,

doch war er von Lichtheim abgewiesen worden: „So lange, wie wir in dem klinischen Bilde nicht den mindesten Anhalt für die Differenzirung der beiden Formen finden, so lange die Symptome der spinalen und der myopathischen progr. Muskelatr. vollkommen identisch sind, kann ich keine Berechtigung der Trennung beider finden und kann darin nur den Versuch erblicken, der schematischen Eintheilung zu liebe die unliebsamen Consequenzen solcher Beobachtungen wie der meinigen nach Möglichkeit abzuschwächen“. — Gerade die Verschiedenheit des anatomischen Befundes hat nun Erb und Schultze zu der Aufforderung veranlasst, auch „nach klinischen Unterscheidungsmerkmalen dieser beiden einander ähnlichen Krankheitsbilder“ zu suchen. S. 372—73: „Es ist das eine Aufgabe der nächsten Zukunft, und wir hegen die unterschiedene Hoffnung, dass es gelingen werde, unterscheidende Kriterien zu finden. Schon nach unsern jetzigen Erfahrungen erscheint es nicht undenkbar, dass es uns gelingen werde, die (spinale) degenerative Atrophie der Muskeln von der (peripheren) einfachen Atrophie derselben mit Hilfe der elektrischen Untersuchung zu differenziren, indem bei jener unter gewissen Voraussetzungen die Entartungsreaktion nachgewiesen werden kann, die bei dieser fehlt. Dazu muss freilich die elektrische Untersuchung noch weiter vervollkommenet und speciell bei dieser Krankheit mit grösserer Sorgfalt gemacht werden. — Jedenfalls muss in dieser Frage noch weiter geforscht und noch recht viel neues Material von den neu gewonnenen Gesichtspunkten aus untersucht werden. Die grossen Fortschritte, welche gerade in den letzten Jahren in der klinischen Sonderung der verschiedenen spinalen Amyotrophieen gemacht worden sind, lassen uns hoffen, dass auch die Frage von der progr. Muskelatrophie und ihren Beziehungen zu verwandten Krankheitsformen ihrer Lösung in nicht allzu ferner Zeit entgegengeht.“ — Hiermit war ein aussichtsreicher Gesichtspunkt eröffnet, der im folgenden Jahrzehnt denn auch fleissige Beachtung gefunden hat. Doch bevor ich hierauf weiter eingehe, habe ich hier erst noch einen dritten Erklärungsversuch für unsere Krankheitsform zur Sprache zu bringen.

Wie bei gewissen Neurosen so hat auch bei der progr. Muskelatr. eine Anzahl von Pathologen behufs der Erklärung

der Ernährungsstörungen Zuflucht zu „einer hypothetischen Klasse von Nervelementen“, zu sogenannten trophischen Fasern genommen, welche innerhalb der Bahnen der motorischen Nerven verlaufen, ihr Centrum aber im Rückenmark haben und die Ernährungsvorgänge unmittelbar bestimmen sollen: Bärwinkel (1858), Bergmann (1865) und andere. Nachdem Duchenne in Charcots Lager übergegangen war, schrieb er zur Beseitigung gewisser sich ihm aufdrängender Schwierigkeiten den Ganglienzellen der Vorderhörner des Rückenmarks neben der motorischen auch eine trophische Fähigkeit zu und erklärte diese Annahme selber als einen Notbehelf, ohne den die Lehre von der centralen Natur der progr. Muskelatr. unhaltbar sei. Mantegazza (1865 u. 1867) hingegen glaubte die Muskelatrophieen bei gewissen Experimenten an Tieren durch vasomotorische innerhalb der Spinalnerven verlaufende Nervenfasern erklären zu müssen. Erb hinwiederum (Zur Pathologie u. patholog. Anatomie peripherischer Paralyse, Deutsch. Archiv für klin. Med. Bd. V 1868) war der Meinung, dass für die Erklärung der Ernährungsstörung an den Muskelfasern der vasomotorische Gesichtspunkt allein nicht ausreiche, sondern eine gleichzeitige Lähmung besonderer trophischer Nerven anzunehmen sei, während A. Eulenburg und Landois (Die vasomotorischen Neurosen, Wiener mediz. Wochenschrift 1867 und 68), obwohl gerade sie das Krankheitsgebiet der Gefässnerven zu erweitern sich beflissen, über die Anwendbarkeit der vasomotorischen Theorie auf die progr. Muskelatr. sich dennoch mit Rückhaltung äusserten. — Forscher, die geneigt waren in unserer Krankheit die Natur einer Tropho- oder einer Angioneurose oder eine Vereinigung beider wiederzufinden, wandten ihre Aufmerksamkeit ganz besonders dem Sympathicus zu, in welchem man sich den grössten Teil der trophischen und vasomotorischen Fasern vereinigt dachte. In der That wurde auch in mehreren Fällen von Muskelatrophie der Sympathicus belastet gefunden: zuerst von Schneevogt (1854), später auch von Jaccoud (1865), Swarzenski (1867), Duménil (1867) in einem Falle, während ihn derselbe Forscher in drei anderen Fällen ganz unversehrt getroffen hatte. Und negative Befunde werden auch von Landry, Fromman, Menjaud, Hayem, Charcot u. Joffroy, Friedreich u. s. w. verzeichnet. Man



ist denn auch von der sympathischen Theorie, die in den 50er und 60er Jahren besonders von dem älteren Remak, Benedikt, Jules Simon und Jaccoud vertreten war, mehr und mehr zurückgekommen. Die Annahme trophischer Fasern und ihre Beschuldigung hinsichtlich der progr. Muskelatrophie findet aber ihre Verteidiger bis auf den heutigen Tag, obwohl sehr namhafte Experimentatoren, Anatomen und Pathologen von ihnen nichts wissen wollen und Friedreich (a. a. O. S. 147—174) schwerwiegende Gründe dagegen geltend macht.

Kehren wir nach Feststellung dieser besonderen Gruppe innerhalb der Reihen der Neuropathiker zu jener von Erb und Schultze gegebenen Anregung zurück.

Wenn nun auch feststeht, dass Fälle von fortschreitender Muskelatr. bei völlig unversehrtem Rückenmark vorkommen, so kann doch das Gegenteil ebensowenig geleugnet werden, dass neben dem Muskelschwund zugleich anatomische Veränderungen des Rückenmarks für nicht wenige Fälle unumstösslich erwiesen sind. Man wird Friedreich (S. 134) und Erb-Schultze (a. a. O. S. 387) Recht gegen Friedberg geben müssen, dass die Annahme, durch blossen Zufall habe hier der Krankheitsprozess zu gleicher Zeit an mehreren Punkten des motorischen Apparates eingesetzt, ganz unwahrscheinlich sei; etwas mehr lässt sich Friedbergs schliessliches Zugeständnis hören, es möchte vielleicht ein ätiologischer Zusammenhang in der Weise stattfinden, dass eine und dieselbe Schädlichkeit zugleich auf Peripherie und Centrum eingewirkt habe. Es wird aber doch wohl ein unmittelbarer Kausalzusammenhang zwischen der Doppelerkrankung anzunehmen sein. Der Myopathiker Friedreich lässt die Krankheit centripetal von den Muskeln durch die Bahnen der motorischen Nerven zum Rückenmark aufsteigen. Der Neuropathiker Erb prüft das Für und Wider dieser Auffassung sehr sachlich und verwirft sie schliesslich; er nimmt den umgekehrten, centrifugalen Verlauf an, muss freilich in Anbetracht des Befundes in dem von ihm beschriebenen Falle („die vorderen Wurzeln und die peripheren Nerven, so weit sie zu den erkrankten Muskelpartien gehören, sind vollkommen normal befunden worden, so weit dies mit unsern heutigen Untersuchungsmethoden ermittelt werden kann“) selber eingestehen, dass „dies eine noch zu erklärende Thatsache sei“.

und er schliesst seinen Artikel mit den Worten: „Vor allen Dingen bedarf gerade die typische progr. Muskelatr. noch ganz besonders genauer, sorgfältiger und kritischer klinischer sowohl wie anatomischer Untersuchung; denn wir können nicht leugnen, dass nicht nur in klinischer Beziehung bei dieser Krankheitsform noch recht viel Unklarheit und Verwirrung herrschen, sondern auch eine streng kritische anatomische Bearbeitung derselben mit Berücksichtigung der neu gewonnenen Gesichtspunkte ein dringendes Bedürfniss ist“. — Erb selber ist seitdem unermüdlich thätig gewesen, um die Differentialdiagnose für die progr. Muskelatr. und ihr verwandte Krankheiten festzustellen, und neben ihm haben sich nicht wenige Mitforscher in der gleichen Richtung bemüht. — Schon Charcot hatte sein System von amyotrophies spinales protopathiques einer- und deuteropathiques andererseits entworfen, worin die progr. Muskelatr. als amyotr. spin. protop. chronique oder, wie wir Deutsche sagen, als Poliomyelitis chronica ihren Platz fand. Lichtheim (a. a. O. S. 547) billigte dies System im wesentlichen, nur dass er die progr. Muskelatr. von der „chronischen atrophischen Spinallähmung“ oder Poliomyelitis chronica scharf abgesondert, aus der Spinalklasse ganz ausgeschieden und nebst der pseudo-hypertrophischen Lähmung den primären Muskelkrankheiten zugeteilt wissen will. Auf S. 523 hatte er sein Urteil über unsere Krankheit kurz dahin zusammengefasst: „Die progr. Muskelatr. ist eine reine Atrophie der Muskeln, während die übrigen Amyotrophien atrophische Lähmungen sind. Bei der progr. Muskelatr. ist die Function der nicht atrophischen Muskelfasern vollkommen intakt, der Ausfall motorischer Kraft ist lediglich der Ausdruck des durch die Atrophie bedingten Defectes von Muskelsubstanz. Bei den übrigen Amyotrophien, den primären sowohl wie den secundären, ist neben der Atrophie eine Lähmung vorhanden, die die Grösse des funktionellen Defectes ganz unabhängig von der Atrophie bestimmt; la paralysie domine la situation, sagt Charcot“. — Auch Leyden (a. a. O. II, 525—531) hatte bereits ein System aufgestellt; die Schwierigkeit, die hereditäre progr. Muskelatr. von den pseudo-hypertrophischen Lähmungen zu trennen, hatte ihn dazu veranlasst, die hereditären Formen von den übrigen, vorzugsweise durch Überanstrengung verursachten zu sondern und die ersteren

nebst der pseudohypertroph. Lähmung als myopathische Formen, die letzteren hingegen als spinale zu bezeichnen. Lichtheim (S. 544) konnte dagegen geltend machen, dass sein Fall hierzu nicht stimme, da er entschieden nicht hereditärer Natur, sondern höchst wahrscheinlich durch Überanstrengung herbeigeführt war.

Eine sehr übersichtliche Zusammenstellung aller Erkrankungsformen des gesamten willkürlichen Bewegungsapparates von den intracerebralen Pyramidenbahnen an bis zu den Muskeln hinab hat Möbius in Erlenmeyers Centralblatt für Nervenheilkunde, Psychiatrie und gerichtliche Psychopathologie V, 1—11 (Jahrg. 1882) gegeben („Über die primären chronischen Erkrankungen des willkür. Bewegungsapparates“). Das motorische System kann in seiner ganzen Länge oder nur in einzelnen Teilen erkranken; in allen Fällen ohne Ausnahme wird aber irgend ein Abschnitt der willkürlichen Muskulatur an fortschreitender Atrophie erkrankt gefunden. Man kann daher sämtliche Erkrankungsformen dieser Klasse mit dem Namen der progressiven Muskelatrophie bezeichnen, doch muss man sich zur Vermeidung von Verwirrungen stets gegenwärtig halten, dass dies Wort vorzugsweise als eine blosse Artbenennung im Gebrauch ist. Der Kürze und Klarheit wegen mag im Folgenden der Gattungsbegriff durch Amyotrophie, der Artbegriff durch Muskelatrophie bezeichnet werden. Wir werden für unseren Zweck gut thun, die sogenannten spastischen Formen der progressiven Amyotrophie und zwar die rein spinale und die bulbospinale Form, d. h. die amyotrophische Lateral-sklerose (Fall Moeli — Fälle von Charcot, Kahler-Pick u. s. w.) ganz bei Seite zu lassen. Baudrimont, Duménil und einige andere wollen zwar vereinzelte Fälle von wirklicher progr. Muskelatr. mit Spasmus beobachtet haben; doch ihre Auffassung begegnet vorläufig noch ernstern Zweifeln. Uns beschäftigen hier nur die sogenannten atonischen Formen. Möbius teilt diese folgendermassen ein:

1. Einfache oder periphere Form (Degeneration der Muskeln, ev. der Nerven):
 - a) Einfache progr. Muskelatr. der Erwachsenen (Fälle von Friedreich und Lichtheim).
 - b) Hereditäre progr. Muskelatr. (mit oder ohne Lipomatose) (Fall Duchenne-Charcot — Fall Friedreich D).

2. Centrale Form (Degeneration der Muskeln, der Nerven, der vorderen grauen Substanz, ev. der Pyramidenbahnen):

- a) Spinale Form (Fälle von Luys, Charcot, Hayem u. s. w.), die von vielen Seiten als die eigentlich typische Form der progr. Muskelatr. betrachtet wird.
- b) Bulbäre Form, progressive amyotrophische Bulbärparalyse (Fall Pitres-Sabourin).
- c) Bulbospinale Form ohne und mit Degeneration der Pyramidenbahnen (Fälle von Charcot, Duval-Raymond — Fälle von Leyden).

Als Nebenform von 2a ist der Fall Erb-Schultze zu betrachten, in welchem, wie wir gesehen haben, volle Unversehrtheit der motorischen Nerven bei Degeneration der Muskeln und der vorderen grauen Substanz vorlag. — Der Fall ausschliesslicher Degeneration der motorischen Nerven würde aus dem Rahmen der progr. Amyotrophieen hinaustreten; eine Vorstufe zu ihnen könnte er immerhin sein. — Die sogen. Poliomyelitis (sowohl die spinale Kinderlähmung als auch die atrophische Lähmung der Erwachsenen) schliesst Möbius, obgleich auch bei ihr sich eine degenerative Atrophie der Muskeln entwickelt und noch manche andere Übereinstimmungen vorliegen, dennoch und zwar aus anatomischen und mehr noch aus klinischen Gründen von seinem Schema aus: sowohl der Charakter der Atrophie als auch die Art der Ausbreitung des Krankheitsprozesses ist bei der Poliomyelitis anders als bei obigen Systemerkrankungen; wovon weiter unten.

Ungefähr gleichzeitig mit Möbius und unmittelbar nach ihm haben Fr. Schultze (1881. 1886) und Erb (1884. 1886; Neustes 1891) durch mehrere Arbeiten ganz besonders zur Klärung der von ihnen selbst angeregten Frage sowie zur Bereicherung des Materials beigetragen. Die Trennung der einzelnen in Betracht kommenden Krankheitsformen in eine spinale und eine muskuläre Gruppe wird von Erb noch weiter begründet und hat seitdem fast allgemeine Annahme gefunden. Viele Schwierigkeiten bleiben freilich noch immer zu lösen, besonders innerhalb der muskulären Gruppe, für die uns bis auf den heutigen Tag ohnehin ein weit geringeres Material als für die spinale Gruppe zur Verfügung steht. Die Muskelerkrankung in jener Gruppe erscheint klinisch so mannigfaltig als nur möglich, und

die anatomischen Vorgänge namentlich im Parenchym und in der Zwischensubstanz der Muskeln sind noch wenig aufgeklärt. Da neben atrophischen auch hypertrophische Vorgänge zu verzeichnen sind, so hat Erb den gemeinsamen Namen Dystrophie für beide Erscheinungen der Muskelerkrankung vorgeschlagen („Muskelbefund bei der juvenilen Form der Dystrophia muscularis progressiva“ im Neurologischen Centralbl. 1886 No. 13). Diese neue Benennung haben sich Buss, Israel, Duchenne de Boulogne und einige andere denn auch angeeignet, im allgemeinen ist sie jedoch nicht durchgedrungen. Übrigens kommt Hypertrophie auch bei einer Reihe von spinalen Erkrankungen vor, so dass Hitzig den Namen Dystrophie auch auf die spinale Gruppe übertragen hat („Über spinale Dystrophien“, Berlin Klin. Wochenschr. 1889). — Vor Erbs Systematisierung hatte Fr. Schultze in einem am 29. Nov. 1883 gehaltenen Vortrage „Über Muskelatrophie“ (Verhandlungen des Naturhist.-Med. Vereins zu Heidelberg. N. F. Band III Heft 2) eine Dreiteilung der Amyotrophien durchzuführen versucht: 1. Primäre Myopathien, wozu er die einfache Muskelatr. im Anschluss an irgend ein Gelenkleiden, ferner einen von ihm kurz beschriebenen wahrscheinlich durch Überanstrengung verursachten Fall eines 23jährigen Färbers und die sogenannte Pseudohypertrophie rechnet. — 2. Muskelatrophien nach Affektionen peripherer Nerven, denen er die Bleilähmung und die ausge dehnte multiple Neuritis mit sekundärer Muskelatr. einreicht. — 3. Muskelatrophien spinalen Ursprungs, und zwar die „Form des früher unter dem Namen der progr. Muskelatrophie mitinbegriffenen allgemeinen degenerativen Muskelschwundes“, welche „von den Franzosen als amyotrophische Lateralsklerose mit oder ohne amyotrophische progr. Bulbärparalyse (Leyden) als eine besondere Krankheitsform abgetrennt“ wurde; ferner die acute Poliomyelitis, die subacute oder chronische Poliomyelitis, die Degeneration der Vorderhörner bei Gliose und Gliomatose im Rückenmark. — Er erhebt übrigens auch bei dieser Gelegenheit von neuem die frühere Klage, dass noch immer eine Anzahl von Fällen übrig bleibe, in denen eine sichere Entscheidung über die Natur der Erkrankung noch nicht getroffen werden könne; zur Entscheidung sei ein noch viel grösseres anatomisches Material

nötig. — Erb („Über die juvenile Form der progr. Muskelatr.“ Deutsch. Arch. für klin. Med. XXXIV. 1884 S. 467) geht besonders darauf aus, die von Schultze als primäre progressive Muskelatrophien bezeichneten Fälle und Formen von der von ihm selbst Amyotrophia spinalis progressiva benannten Form scharf abzutrennen und genau zu bestimmen. Zu den primären Formen rechnet er mit Leyden und Schultze, sowie auch mit Möbius, der diese Form freilich nicht in seinem Schema, wohl aber im Texte der Abhandlung gelegentlich erwähnt, die sogenannte Pseudohypertrophie der Muskeln (*Lipomatosis musculorum luxurians* oder *Atrophia musculorum lipomatosa*), die juvenile und die hereditäre Form der progr. Muskelatr. An der juvenilen Form hebt er als besonders charakteristisch hervor, dass das Leiden schleichend und oft unmerklich beginne, und zwar vor dem 20. Lebensjahre, häufig auch schon viel früher, zur Zeit der Pubertät, in der Kindheit, ja im Säuglingsalter. Nach dem Alter unterscheidet er schliesslich eine *Dystrophia muscularis progressiva juvenum et adultorum* und eine *Dystr. muscul. progr. infantum*. Neben der Pseudohypertrophie will er die hereditäre Form Leydens nicht mehr als eine selbständige gelten lassen. Einerseits ist das hereditäre Moment allerdings für diese Form nicht eigentümlich genug, da es auch in typischen Fällen von Pseudohypertrophie und juveniler Muskelatr. vorkommt, und andererseits gleicht sie in der Lokalisation und in dem zeitlichen und örtlichen Beginn der Erkrankung der Pseudohypertrophie in der That. Letztere zeigt freilich neben der Atrophie eine Volumzunahme bestimmter Muskelgruppen, welche der hereditären Form gebriecht; doch ist die Lipomatose wiederum keine ausreichende Differentialdiagnose; sie tritt auch bei der juvenilen Muskelatr. in den späteren Stadien auf. Dies alles bestimmte Erb in der hereditären Form Leydens nur ein frühzeitiges Entwicklungsstadium der juvenilen Form zu sehen.

Erbs Drei- oder eigentlich Zweiteilung der primären Muskelatrophien hat viele Anhänger gefunden; sie ist im Grunde auch von Pick angenommen. Doch ist sie auch auf Widerspruch gestossen. Hitzig („Aus der psychiatrischen und Nervenkllinik zu Halle a. S. Beiträge zur Lehre von der progr. Muskelatr.“

Berliner klin. Wochenschrift 1888 No. 25) räumt zwar ein, es sei „nichts identischeres denkbar als der Entwicklungsgang der Krankheit und die Funktionsstörung bei der hereditären Atrophie einerseits und der Pseudohypertrophie andererseits“. Es erhellte schon aus der Gleichartigkeit der Körperhaltung der Erkrankten und aus der „eigentümlichen überall vorhandenen Configuration des Schultergürtels, dass überall die gleichen Muskelgruppen in den Process hineinbezogen worden“ seien; doch erscheine ihm für die Pseudohypertrophie gegenüber der hereditären Atrophie der interstitielle Vorgang zu eigenartig; auch sei für beide Krankheiten durchaus nicht erwiesen, dass die Veränderungen des Muskelparenchyms sich in beiden Krankheiten auf ganz gleiche Weise vollzügen. War Erb auf Zusammenfassung bedacht, so geht Hitzig umgekehrt auf weitere Sonderung aus: er verkenne zwar die nahe Zusammengehörigkeit der verschiedenen zur muskulären Gruppe der progr. Muskelatr. gehörigen Krankheitsformen keineswegs, doch vermöge er diese verschiedenen sogen. Typen nicht als im wesentlichen gleichwertig aufzufassen, könne vielmehr noch unbekannte Typen, gewisse Mittelglieder, hinzufügen. — Zu der primären Gruppe rechnet er mit mehreren Vorgängern auch den sogen. Type facio - scapulo - huméral der Franzosen, den als einen besonderen Typus der hereditären Form Duchenne de Boulogne (nicht zu verwechseln mit dem früher genannten Pariser Duchenne) zuerst beschrieben hat (Arch. gén. d. Méd. I. 1868 u. De l'électrisation localisée, Ausg. von 1872). Die Atrophie beginnt ebenfalls frühzeitig und zwar zuerst in den Muskeln des Facialis, die gerade bei allen übrigen Formen der muskulären Gruppe in der weitaus grösseren Mehrzahl der Fälle verschont bleiben. Durch jenen Schwund in den Muskeln des Facialis kommt jener ganz seltsame Gesichtsausdruck, die sogen. Facies myopathica, und jenes sonderbare Lachen in die Quere, das Rire en travers, zustande. Ähnliche Fälle sind dann später von E. Remak (1884), Mossdorf (1885), Marie-Guinan (1885) und von Landouzy-Déjérine (1885) beschrieben worden, welche letzteren diesem Typus den oben genannten charakteristischen Namen gegeben haben, während Duchenne de Boul. ihn unbestimmter als Atrophie musculaire graisseuse progressive de l'enfance bezeichnet hatte. — Albert

Eulenburg in seiner Real-Encycl. XIII, 607 (unter Muskeldystrophie) bekennt sich zu folgender Dreiteilung der muskulären Gruppe: 1) Pseudohypertrophie, 2) Erbs juvenile Form, die wohl die infantile Form mit umfassen soll, 3) Type fac.-scap.-huméral, und rückt sie einander möglichst nahe: „Diese drei Formen, die man als progressive musculäre Dystrophie oder in Frankreich als primitive progressive Myopathie zusammengefasst hat, sind wahrscheinlich nur als verschiedene Modifikationen oder Typen eines einheitlichen oder doch im Wesentlichen identischen, primär-myopathischen Krankheitsprocesses zu betrachten.“

Als primäre Myopathien zählt Ziegler (Lehrb. II, S. 244 u. 252, 7. Aufl. 1892) folgende auf: 1. Dystr. muscul. progr. a) infantum, b) juvenum et adultorum; 2. Pseudohypertrophie der Muskeln, „richtiger als Atrophia musculorum lipomatosa pseudohypertrophica zu bezeichnen“; 3. der Typus Landouzy-Déjérine. So weit stimmt er mit A. Eulenburg überein; nach S. 242 kann es allerdings so aussehen, als ob er auch die „einfache Atrophie“ als eine primäre Myopathie betrachte; auf S. 246 wird dies freilich wieder zweifelhaft, wie mir denn seine Behandlung der Muskelatrophien auch sonst hin und wieder der Klarheit, mindestens aber der Übersichtlichkeit zu ermangeln scheint. Thatsächlich sind wir in Möbius' Schema einer „einfachen“ progr. Muskelatr. „der Erwachsenen“ begegnet. Man sieht nicht recht, wie dies „einfach“, das dem „hereditär“ beigeordnet und gegenübergestellt ist, gemeint sei; es ist andererseits der „einfachen oder peripheren Form“ untergeordnet, die einen Gegensatz zu der spinalen d. h. Muskel und Rückenmark zugleich betreffenden Form, bildet. „Einfach“ scheint hiernach das Gegenteil von „zusammengesetzt“ sein zu sollen. — Auch bei Fr. Schultze fanden wir die „einfache Muskelatr.“, freilich mit dem Zusatz „im Anschluss an irgend ein Gelenkleiden“, den primären Myopathien beigelegt; hier ist das „einfach“ doch wohl gegensätzlich zu degenerativ gedacht, wie es Erb und Schultze in dem gemeinsamen Artikel von 1879 anwenden. Leider haftet gerade den im Gebiete der Amyotrophien gebräuchlichen technischen Ausdrücken viel Schiefheit und Unklarheit an, was einem das Studium dieser nosologischen Klasse oft sehr erschwert. Unsere

Wissenschaft wird kaum umhin können andere Wortprägungen vorzunehmen, sobald die noch vorhandenen Dunkelheiten erst aufgeheilt sein werden; namentlich werden feste, einheitliche Einteilungsgrundsätze bei der bisherigen Gliederung allzu sehr vermisst. — Villaret in seinem Handwörterbuch der gesamten Medizin (II, 332–35, Stuttg. 1891) stellt unter dem Artikel „Muskelatrophie“ folgende Formen neben einander: 1. Einfache Muskelatr.; 2. Hereditäre M.A. (Leyden); 3. Infantile M.A. (womit der Typus Duchenne de B.-Landouzy-Déjérine, nicht die Dystrophia infantum gemeint ist); 4. Juvenile M.A. (welche die Dystr. infant. und juven. et adult. umfassen soll); 5. Progr. M.A. oder Amyotrophia spinalis progressiva. Eine eigentliche Gliederung ist hier nicht gegeben, vielmehr nur eine blosse Aufzählung. Doch wird zur infantilen Form bemerkt, dass sie „wahrscheinlich myopathischer Natur“ sei, der juvenilen Form Erbs und der Pseudohypertrophie sehr nahe stehe und „vielleicht mit diesen in eine Gruppe zu vereinigen sein dürfte“. Zur juvenilen Form wird wieder bemerkt: „Es lässt sich zur Zeit nicht entscheiden, ob die Krankheit myopathischen oder zentralen Ursprungs ist“. Ein fester Standpunkt des Verfassers ist nicht erkennbar. Nach einer Äusserung unter No. 4, die sich auf Erb beruft, sieht es fast so aus, als halte auch Vill. die hereditäre Form für keine besondere; ja unter No. 2 sagt er sogar ausdrücklich von ihr, sie sei wahrscheinlich identisch mit Erbs juveniler Form; gleichwohl führt er sie unter No. 2 doch als eine besondere Form auf. Befremdend ist auch, dass er auf der anderen Seite die Pseudohypertrophie nicht als eigenartige Form der Muskelatrophieen mit aufzählt, obgleich doch in ihr neben der Hypertrophie eine Atrophie der Muskeln einhergeht, weshalb sie ja auch vielfach als Atrophia musculorum lipomatosa bezeichnet wird. Erwähnt finden wir die Pseudohypertrophie allerdings bei Gelegenheit nicht nur der infantilen sondern auch der juvenilen Form als ihnen nahe verwandt; und diese Verwandtschaft mit der juvenilen M.A. wird auch in dem Artikel „Pseudohypertrophie“ (S. 553) betont; doch lesen wir hier zugleich: „Ätiologisch dürfte es sich bei dieser ganzen Gruppe nicht um blosse Muskelaaffektionen, sondern um ein auf nervöser Basis beruhendes, verschiedene Gestaltungen inner-

halb des gesamten Nervenmuskelapparates annehmendes Leiden handeln (Möbius)⁴. Diese verschiedenen Urteile Villarets vermag ich nicht recht in Einklang zu bringen. Jedenfalls ist die Berufung auf Möbius, der ganz anders urteilt, nicht zutreffend. — Über die Form 1 (einfache M.A.) lässt uns Vill. zunächst im Unklaren; aus den Zusatzbemerkungen können wir allenfalls entnehmen, dass sie nach seiner Meinung sowohl myo- als neuropathischen Ursprungs sein könne; doch was das „einfach“ eigentlich besagen solle (s. oben), erfahren wir hier nicht. Aus dem Artikel „Muskelkrankheiten“ ersehen wir nachträglich (S. 337 unter V, 1), dass einfach als Gegensatz zu degenerativ gedacht sei; dann kann aber die einfache M.A. nicht wohl als besondere Form den übrigen (2—5) an die Seite gesetzt werden; sie bezeichnet nur eine Entwicklungsstufe, nicht eine Sonderart. — Beiläufig: Nach Vill. gehört zu Leydens hereditärer M.A. auch „die von Zimmerlin beschriebene hereditäre resp. familiäre Form, welche sich jedoch in der oberen Hälfte des Rumpfes und den oberen Extremitäten lokalisiert“ (also nicht, wie in der Leydenschen Form, an den Unterschenkeln), ausserdem auch der Lipomatose ermangelt.

Die neurogenen Muskelatrophien haben wir als peripherische bei Möbius mit den muskulären zusammengruppiert gefunden; andere Forscher weisen sie auf die Seite der spinalen Form hinüber; noch andere gestalten sie zu einer besonderen Mittelgruppe, wie wir es oben bei Schultze angetroffen haben. Auch Ziegler (a. a. O. S. 243) scheidet die neurogenen Formen einerseits von den spinalen und bulbären, andererseits von den primären Myopathien ab, doch rückt er sie den ersteren näher an die Seite, indem er beide Gruppen mit dem gemeinsamen Namen neuropathischer Atrophien benennt. Lähmung motorischer Nerven verursacht einen verhältnismässig rasch eintretenden Muskelschwund im Gebiet des gelähmten Nerven. Neben dieser sekundären M.A. lokaler Natur kommt eine über grössere Teile des Körpers verbreitete vor, die ihre Ursache in einer sogen. multiplen Nervendegeneration hat, wie sie namentlich im Verlaufe von allerlei Infektionskrankheiten (Typhus, Variola, Diphtherie, Tuberkulose u.s.w.) und von Vergiftungen auftritt. Dieser Art ist wahrscheinlich die M.A. bei chronischer Arsenik- und Bleivergiftung;

ebenso die bei chronischem Alkoholismus oder Pseudotabes, dessen toxische Natur von verschiedenen Forschern dargethan ist: Lancereaux 1881, Schulz 1885, Bernhardt, Charcot und Oppenheim 1886, Déjérine 1887, Minkowski 1888, Siemerling 1889, Thomsen 1890 u. s. w.

Man darf bei den obengenannten Amyotrophieen dieser Mittelgruppe wohl annehmen, dass der Muskelschwund erst sekundärer Art ist. Doch ist an und für sich sehr gut denkbar und für manche Fälle sogar wohl als erwiesen zu erachten, dass umgekehrt eine primäre Muskelerkrankung sich den peripherischen Nerven mitgeteilt habe. Hinsichtlich der Ausbreitungsart des Krankheitsprozesses bei den verschiedenen progress. Amyotrophieen herrscht im allgemeinen noch viel Dunkel. Kann doch eine allen wissenschaftlichen Anforderungen genügende Untersuchung erst vorgenommen werden, wenn der Tod eingetreten ist, was erst in einem späteren Stadium des Leidens geschieht, von den Fällen abgesehen, wo der tödliche Ausgang durch eine interkurrente Krankheit herbeigeführt worden. Muskelprüfungen an Lebenden durch Aussehnitt oder durch Harpunierung mit Hilfe der Middeldorffschen Harpune oder der Duchennesechen *Emporte-pièce histologique*, so wertvoll sie in mancher Hinsicht sein mögen, können doch über die beregte Frage nicht viel Aufschluss gewähren. Wo das System in seiner ganzen Länge von den Muskeln bis zu den spinalen Vorderhörnern oder noch darüber hinaus krank erscheint, könnte eine Ausbreitung des Prozesses *per continuitatem* und sowohl ein aufsteigender als auch ein absteigender Gang desselben angenommen werden. Am verbreitetsten ist für diese Fälle die Annahme der absteigenden Natur des Prozesses, so dass die Erkrankung der motorischen Nerven und der Muskeln erst eine sekundäre sein würde. Hiergegen sprechen jedoch solche Fälle, wo die Erkrankung der Vorderhörner erst einen sehr massigen Umfang zeigt, während die Entartung der Muskeln nach Umfang und Beschaffenheit bereits sehr weit vorgeschritten erscheint. Auch macht Möbius (a. a. O. S. 10–11) gegen jene Auffassung klinische Thatsachen geltend: man müsste alsdann erwarten, dass das Krankheitsbild im wesentlichen dem der Poliomyelitis entspräche, was nicht der Fall sei. Im Gegensatz zu jener Auffassung in den bezeichneten Fällen nun immer

einen aufsteigenden Ausbreitungsgang anzunehmen, wie es dem Standpunkte Friedreichs entsprechen würde, der in neuerer Zeit (1886) trotz mancher Abweichungen einen Vertreter in Frohmaier, einem Schüler von Liebermeisters, gefunden, dürfte freilich auch nicht angängig sein. In manchen Fällen mag die eine, in manchen die andere Auffassung das Richtige treffen. Allerdings ist auch noch ein Drittes möglich, worauf der in dieser Frage hochwichtige Fall Erb-Schultze zu führen scheint, der eine Erkrankung der Muskeln und der Vorderhörner, dagegen eine so gut wie völlige Unversehrtheit der motorischen Nerven aufwies. Eine ganz kleine Abnormität der letzteren heben freilich die beiden Forscher selber hervor, legen ihr jedoch keine sonderliche Bedeutung bei. Vorausgesetzt, dass selbst noch vollkommeneres Untersuchungsmittel, als ihnen zur Verfügung standen, keine beachtenswerte Nerven-erkrankung ergeben haben würden, wäre es mit der Annahme einer allmählichen Ausbreitung des Übels per continuitatem schlimm bestellt. Man würde vielmehr annehmen müssen, dass infolge einer gewissen gemeinschaftlichen Prädisposition verschiedene Stellen des Systems, bald zwei, bald drei, bald noch mehr, benachbarte und nicht benachbarte, gleichzeitig und gleichartig erkranken können. — Bei dieser Gelegenheit sei auch noch erwähnt, dass die Beschränkung der Erkrankung auf einzelne Leitungssysteme keine ganz ausnahmslose ist: es werden zugleich auch solche Fasern, die anderen Systemen angehören, erkrankt gefunden, indem sich der Prozess vielleicht per contiguitatem auf sie übertragen hat.

Was nun zunächst das pathologisch-anatomische Bild der progr. Amyotrophieen betrifft, so zeigt sich hier wiederum das Schwankende im Gebrauche gewisser technischer Ausdrücke. Möbius redet, wie wir gesehen haben, in Übereinstimmung mit anderen Forschern mehrfach von einfacher progr. M.A. als einer besonderen Form der aufgeführten Systemerkrankungen, erklärt aber zugleich, dass es sich überall „um degenerative Atrophie, um diejenige Art der Erkrankung, welche von den Franzosen als chronische parenchymatöse Entzündung oder Sklerose bezeichnet wird“, handle. Ziegler hingegen (a. a. O. S. 246—49 § 85) unterscheidet zwischen einfacher und degenerativer M.A. Zu der ersteren rechnet

er denjenigen Muskelschwund, welchen eine blosse Verdünnung der Fasern ohne sonderliche Veränderungen im Bau ihrer kontraktile Substanz zur Folge hat. Als allererstes Stadium von Schwund wird diese Art vielleicht bei sämtlichen oben erwähnten Systemerkrankungen anzusetzen sein. Tritt keine rasche Wiederherstellung ein, so schrumpfen die Fasern zu dünnen Fäden zusammen und verlieren damit die charakteristische Querstreifung, ja sie können sogar ganz verschwinden; auch das im Muskel enthaltene Hämoglobin geht mit seiner Atrophie vielfach verloren, so dass er nun ein blasses Aussehen gewinnt. Die Degeneration der Muskelfasern kann eine verschiedenartige sein; für unsere Krankheitsformen kommt einerseits die pigmentöse Entartung, die fettige Entartung (Bildung kleiner Fetttröpfchen im Inneren der kontraktile Substanz), welche dem Muskel eine gelbliche Färbung verleiht, und die wachsartige oder glasige Entartung in Betracht; andererseits tritt eine Zerklüftung der Fasern der Länge oder der Quere nach ein (fibrilläre und scheiben- oder schollenartige Zerklüftung); von Förster ist auch ein ovaler Zerfall beobachtet worden. Bald kann die Verwandlung der Zerklüftung, bald die letztere der ersteren vorangehen: in jenem Falle zeigen die Fibrillen und Scheiben die erwähnten Veränderungen, in diesem noch ein normales Aussehen. Sowohl neben der einfachen wie neben der degenerativen M.A. gehen häufig Wucherungen der Muskelkörperchen oder -kerne, sogen. Kernwucherungen einher, die bald Reihen-, bald Haufenbildung zeigen und die Scheide zuweilen fast völlig ausfüllen; ebenso sind oftmals Bindegewebswucherungen zu vermerken. Der Schwund befällt ein Glied nicht in seiner Ganzheit, sondern zunächst nur in einzelnen Muskeln, ja blossen Muskelteilen; die weitere Ausbreitung geschieht schrittweise. Es ist eine eigentümliche Erscheinung, dass innerhalb eines und desselben Muskels normale Fasern und solche, die sich in verschiedenen atrophischen Stadien befinden, neben einander vorkommen. Der Versuch einiger Forscher, eine scharfe Trennung zwischen einfacher Atrophie, fettiger Atrophie und Sklerose festzustellen, ist nicht geglückt. Lehrreich ist in dieser Beziehung ein Befund von Duval und Raymond, die am unteren Facialiskern sklerotische Atrophie, am Hypoglossuskern Schwund der Ganglien-

zellen ohne jede Sklerose beobachteten. Wodurch diese Verschiedenheiten bedingt sind, ist zur Zeit noch nicht festgestellt. -- Zum anatomischen Charakter aller Formen der progr. M. A. gehört ferner die Symmetrie in der Ausbreitung des Leidens: fast immer werden die einander entsprechenden Muskeln beider Körperseiten befallen, wenn auch nicht immer gleichzeitig und gleichgradig; die Symmetrie pflegt um so strenger zu sein, je höher hinauf sich der Krankheitsprozess erstreckt. Es würde zu weit führen, auf die verschiedenen Erklärungen, die für diese frappierende Erscheinung aufgestellt worden sind, näher einzugehen.

Zu allen Formen der Amyotrophien kam endlich auch die sogen. Lipomatose oder Pseudohypertrophie der Muskeln gesellen; eine Lipomatose der Zunge bei Bulbätraphie ist in dem Falle Barth gegeben; am häufigsten und ausgeprägtesten kommen die lipomatösen Pseudohypertrophien freilich bei jener Form der progr. M. A. vor, welche im Kindes- oder wenigstens Jugendalter, und zwar vorzugsweise bei Knaben und innerhalb einer und derselben Familie in erblicher Weise beobachtet wird, und die vornehmlich an den Muskeln des Rumpfes, des Beckengürtels, der unteren Extremitäten sowie des Schultergürtels auftritt, die oberen Extremitäten hingegen frei zu lassen pflegt. Seit Griesinger (1864) ist die lipomatöse Muskelatrophie vielfach zum Gegenstand der Untersuchung gemacht worden. Man war früher sehr geneigt, die Hypertrophie erst als eine Folge der Atrophie oder mindestens doch als ein späteres Entwicklungsstadium des Krankheitsprozesses anzusehen. Dem gegenüber sprach zuerst Barsickow in seiner Dissertation („Zwei Familien mit Lipomat. muscul. progr.“, Halle 1872) die Vermutung aus, dass vielmehr die Hypertrophie ein Vorstadium der Atrophie darstellen möchte. Für gewisse Fälle nehmen dies nunmehr auch Erb, Schultze und Hitzig an. Der letztere bespricht a. a. O. einen für diese Frage besonders lehrreichen Befund: bei dem Patienten, dessen Krankheit von ungewöhnlich kurzer Dauer gewesen war, konnte klinisch an keinem Muskel Atrophie nachgewiesen werden, wohl aber befanden sich alle erkrankten Muskeln in hypertrophischem Zustande, und dem entsprechend ergab auch die anatomische Untersuchung des Biceps keine atrophische, sondern

ausschliesslich hypertrophische Zustände der Muskelfaser. Man darf Hitzigs Worten wohl beistimmen: „Selbstverständlich kann man aus dem Verhalten der Fasern eines Excisionsstückchens auf das Verhalten der Fasern sämtlicher erkrankter Muskeln nicht mit Sicherheit schliessen. Andererseits ist die Wahrscheinlichkeit aber sehr gross, dass die klinisch sich durchaus ähnlich verhaltenden Muskeln auch anatomisch sich nicht anders verhalten werden wie der untersuchte Biceps.“ Auch die Vorgänge bei der Mästung sind beachtenswert: das Perimysium internum nimmt zu und wandelt sich bereits zu einer Zeit in Fettgewebe um, wo die Muskelfasern noch völlig wohlherhalten sind; erst allmählich werden diese durch die Fettwucherungen auseinander gedrängt und durch Einengung zu Schwund und Zerfall gebracht. Auf der anderen Seite sind Fälle bekannt, wo die Muskelatrophie bereits sehr weit vorgeschritten war, während die Fettwucherung eben erst begann; ja es kommt nicht nur bei einfacher, sondern auch bei degenerativer Atrophie der Muskeln der Fall vor, dass das Perimysium internum gar keine erkennbare Veränderung zeigt. Ziegler hebt auch eine dritte, ja vierte Möglichkeit hervor, „dass Muskelatrophie und Bindegewebslipomatose gleichzeitig auftreten und einander coordiniert sind, oder dass die Muskelatrophie von ganz anderen Momenten abhängt.“

Die Darlegung der anatomischen Veränderungen an den peripherischen Nerven, den vorderen Wurzeln, dem Sympathicus, dem Rückenmark, wie sie in den aufgezählten Systemerkrankungen beobachtet worden sind, können wir uns wohl erlassen; es mag der Hinweis auf die knappe Zusammenstellung bei Pick (a. a. O. S. 600—2) genügen.

Klinisch stimmen die bezüglichen Krankheitsformen sowohl in gewissen negativen als positiven Eigentümlichkeiten überein, durch welche sie sich eben von anderen Krankheiten unterscheiden. Das in Rede stehende Leiden an und für sich beschränkt sich auf das motorische Gebiet, was gelegentliche spätere Übergriffe auf andere Gebiete und mancherlei Komplikationen natürlich nicht ausschliesst. Der Intellekt bleibt unangetastet; ebenso fehlen Störungen der vegetativen Funktionen; die Allgemeinernährung leidet erst, wenn die Atrophie sich auch auf die Kau- und Schlingmuskeln ausdehnt; Blase

und Mastdarm arbeiten regelmässig. So verhält es sich auch mit dem Atmungsprozess: bezügliche Beschwerden treten erst ein, wenn auch die betreffende Muskulatur von der Atrophie befallen ist. Auch die Sensibilität ist niemals in erheblichem Grade beteiligt; zuweilen wird Schmerzhaftigkeit der Muskeln bei tieferem Drucke oder ein reissender rheumatischer Schmerz, hin und wieder auch eine stellenweise und leichtere Empfindungslosigkeit der Haut vermerkt. Etwas häufiger sind gewisse trophische Hautaffektionen beobachtet worden: Verminderung der Temperatur an den atrophischen Gliedern, Cyanose, stärkere Schweissbildung, letztere besonders in den späteren Stadien der Krankheit, wo sie umgekehrt aber auch ganz aufhören kann; ferner Hautschunden, Herpesbläschen u. dergl. Auch mancherlei Verbildungen der Nägel werden erwähnt. Gar zu vereinzelte Wahrnehmungen übergehen wir. Das am meisten vorherrschende Symptom ist dasjenige, welches der Krankheitsgruppe den Namen der Muskelatrophie oder Amyotrophie verliehen hat. Die betroffenen Muskeln werden immer dünner und verschwinden zuletzt bis auf schmale, sehnenartige Streifen, neben denen grubige Vertiefungen sichtbar werden. Ein solches Glied bekommt schliesslich etwas Skelettartiges; es erinnert an Darstellungen der Malerei in den sogen. Totentänzen. Nicht selten entzieht sich jedoch der Muskelschwund der Wahrnehmung durch das Auge, sei es, dass die atrophierenden Muskeln zu tief liegen, oder dass die oben erwähnten interstitiellen Wucherungen den Schwund verdecken; alsdann kommt wohl der Tastsinn dem Gesichtssinne zu Hilfe, indem sich die Muskeln je nach Lage der Dinge derb, fest, schlaff, weich, teigig anfühlen. — Das zweite Hauptsymptom unserer Krankheitsgruppe, das gleichfalls auf die Namengebung mit eingewirkt hat, ist der progressive Charakter, die schrittweise Ausdehnung des Leidens. Die Zeitdauer des Verlaufes kann allerdings eine sehr verschiedene sein: sie wechselt zwischen einem oder einigen wenigen Jahren und einem vollen Vierteljahrhundert und noch mehr. Manchmal steht die Krankheit still, pflegt jedoch nach einiger Zeit ihren verheerenden Gang wieder aufzunehmen. Sehr in die Augen fallend ist dabei das vielfach sprungweise Fortschreiten des Übels, das z. B. nicht selten von der Hand unter Verschonung des Vorderarms gleich auf

den Oberarm oder auf die Schultermuskeln überspringt. Ja innerhalb einer und derselben Muskelgruppe ist oft eine gewisse Vorliebe für oder Abneigung gegen einen bestimmten Einzelmuskel bemerkbar: so wird am Oberarm mit Vorliebe die Muskulatur der Vorderfläche ergriffen, während der Triceps lange unangetastet bleibt; umgekehrt sucht sich das Leiden an der Schultermuskulatur in erster Linie den Deltoides, namentlich in seinem hinteren und mittleren Teile aus. Charcot hat dieser eigentümlichen Erscheinung den Namen Atrophie individuelle gegeben. Über das symmetrische Auftreten der Krankheit ist schon in anderem Zusammenhange gesprochen.

Mit der fortschreitenden Atrophie sind allerlei Funktionsstörungen der Muskulatur verbunden, die bald sehr allmählich, bald ziemlich jäh eintreten. Die Krankheit verrät sich oft zuerst durch eine anfangs mässige, dann zunehmende Schwäche gewisser Gliedmassen, welche die Bewegungen derselben zunächst erschwert, schliesslich ganz unmöglich macht, indem völlige Lähmung eintritt. Die letztere bleibt hinter der Atrophie nicht selten zurück, da selbst schwer betroffene Muskeln immer noch eine Anzahl unversehrt gebliebener Faserbündel oder Einzelfasern gerettet haben können oder auch durch vikarierende noch gesunde Muskeln die Bewegungen ausführen lassen, wie Aran, Friedberg, Friedreich und andere eingehender beschrieben haben. Jene Lähmungen haben oft sehr eigentümliche Stellungs- und Bildungsanomalieen zur Folge, die vornehmlich von Duchenne aufs gründlichste behandelt worden sind; von ihm rühren denn auch zum Teil die dafür gebräuchlichen Benennungen her: *main de singe*, Affenhand; *main de griffe*, Klauenhand; engl. *claw-shaped hand*; *pes equino-varus paralyticus* (im Unterschiede von dem angeborenen Klumpfuss), u. s. w.

Gegenüber diesen Lähmungserscheinungen sind als ein ungemein häufiges Symptom die sogen. fibrillären Zuckungen zu verzeichnen, die in verschiedenen Spielarten auftreten können, sehr oft auf spontane Weise, nicht selten aber auch unter Anwendung von Druck, Schlag, Anhauchung oder faradischer Reizung auf den erkrankten Muskel. Es sind isolierte Kontraktionen einzelner kleiner Muskelbündel; daneben kommen auch, wiewohl viel seltener, Kontraktionen grösserer Bündel

oder ganzer Muskeln, namentlich an der Hand vor, die weit stärkere Bewegungen zur Folge haben.

Endlich ist die elektrische Reaktion der Muskelfasern bei allen Formen der progr. Amyotrophieen im wesentlichen dieselbe. Bei den primären Muskelatrophieen mit Einschluss der Pseudohypertrophie, bei der spinalen M.A., bei der Bulbärparalyse, bei der Lateralsklerose, überall ist die Erregbarkeit der kranken Muskeln durch den faradischen Strom erhalten, nur wird sie in demselben Maasse geringer, als die kontraktile Substanz der Muskelfasern schwindet oder entartet. Wenn in den letzten Stadien der Atrophie ein Muskel auf den faradischen Strom gar nicht mehr reagiert hat, obwohl die spätere mikroskopische Untersuchung noch Reste kontraktiler Elemente ergeben, so mag sich dies vielleicht daraus erklären, dass diese Reste zu geringfügig waren, um eine noch sichtbare Kontraktion zu Stande bringen zu können. Auffällig bleibt freilich ein von Adamkiewicz beschriebener Fall, der bei seiner Kranken einige Muskeln entdeckt haben will, welche auf den faradischen Strom gar nicht, wohl aber auf den galvanischen reagierten. Hinsichtlich der Wirksamkeit des letzteren sind im allgemeinen dieselben Beobachtungen gemacht worden: schrittweis sich verringernde, schliesslich ganz aufgehobene Reaktion der erkrankten Muskeln je nach der Zunahme der Atrophie bei den verschiedenen Krankheitsformen. Doch hat zuerst Erb, dann noch mancher andere Forscher auch qualitative Änderungen der galvanischen Muskeleerregbarkeit, sogen. Entartungsreaktionen, und zwar die Mittelform derselben, nachgewiesen, Erb bei der spinalen progr. M.A. und der Bulbärparalyse, Pick und Adamkiewicz bei der Lateralsklerose. Überraschenderweise behaupten einige Fachmänner (Ferber, Legros, Onimus) für einzelne Fälle von progr. Amyotrophie sogar eine quantitative Steigerung der elektrischen Erregbarkeit erkrankter Muskeln, und zwar für den faradischen wie für den galvanischen Strom, bei direkter wie bei indirekter Reizung. Hier mit Pick blosse „Untersuchungsfehler“ anzunehmen, scheint mir nicht unbedenklich für ein Krankheitsgebiet, das des Unaufgeklärten noch so voll ist. Auch mag an die Thatsache erinnert werden, dass bei wirklicher Hypertrophie gesteigerte und geschwächte elektrische Reaktion neben einander vorkommen.

Die Gesamtheit der dargelegten Züge trennt unsere Krankheitsgruppe von verwandten Krankheitsformen; so von der wiederholt erwähnten Poliomyelitis in ihren verschiedenen Formen. Mit Schwierigkeiten ist die Aussonderung der letzteren allerdings verbunden, weswegen auch einzelne Forscher, z. B. Wernicke, bis auf den heutigen Tag ihre Trennung von der spinalen M. A. verwerfen. Als charakteristisch für die chronische Poliomyel. anterior wird namentlich geltend gemacht, dass die Atrophie erst eintrete, nachdem vollständige Lähmung vorhanden sei, und dass sie nicht sowohl jene individuelle und partielle, als vielmehr eine „diffuse“ („Atrophie en masse“) und gleichmässige Natur besitze; ferner, dass die faradische Erregbarkeit der Muskeln erlösche, dagegen volle Entartungsreaktion sich selbst an gering atrophischen Muskeln bemerkbar mache. Für die sogen. Mittelform der chron. Poliomyel. ant. erfährt der letztere Vorgang freilich eine Einschränkung, indem hier wie bei den in Rede stehenden Amyotrophieen auch nur die unvollständige Entartungsreaktion auftritt. — Der Charakter der Atrophie und die Art des Krankheitsverlaufes scheint auch im besonderen die amyotrophische Lateralsklerose von der chronischen Myelitis des Cervikaltheiles zu trennen. Doch hat auch hier die Wissenschaft ihr letztes Wort noch nicht gesprochen.

Noch grössere Schwierigkeiten stellen sich einer scharfen, durchgreifenden klinischen Sonderung der verschiedenen Arten unserer nosologischen Gruppe von einander entgegen, wie sie namentlich seit Erbs Anregung erstrebt worden ist. Die Hypertrophie kommt thatsächlich, wie schon erwähnt, bei den verschiedenen Einzelformen vor. Auch die Lokalisation der Atrophie ist nicht in dem Grade unterscheidend, wie wohl behauptet wird; z. B. in dem von Gust. Frohmaier in seiner Tübinger Dissertation „Über progress. Muskelatrophie“ (Separatabdruck aus der Deutsch. med. Wochenschrift, Jahrg. 1886) beschriebenen Falle des Zimmermanns Biesinger beginnt die Atrophie mit den Muskeln des Schultergürtels und des Oberarms und geht später erst auf die Muskeln des Vorderarms, dann auf die des Daumenballens und die kleineren Handmuskeln über; wir haben hier einen derartigen Entwicklungsgang, dass man nach der Theorie an die juvenile Form Erbs denken sollte; davon weicht aber der Fall hinsichtlich seiner Entstehungszeit

vollständig ab; denn in den 19 von Erb besprochenen Fällen begann das Leiden 18 mal vor dem 20., einmal im 23. Lebensjahre, in dem Falle Biesinger hingegen erst gegen das 40. Jahr. Ausserdem ergab die von Ziegler ausgeführte Obduktion und histologische Untersuchung eine deutliche Atrophie der Vorderhörner des Rückenmarks und der peripherischen Nerven, wonach der Fall also der spinalen Form der progr. M. A. angehören würde, für die aber wieder der Beginn der Atrophie an der Muskulatur des grossen und kleinen Ballens der Hand, besonders des Daumens, als typisch angesehen wird. Frohmaier erwähnt auch mit keiner Silbe irgend welche fibrilläre Zuckungen bei seinem Kranken, obwohl dieser von 1875—84 sieben Mal in die Tübinger Klinik aufgenommen und auch in den Zwischenzeiten ambulatorisch behandelt worden ist. Sie sind also offenbar niemals beobachtet worden, und doch sollen gerade sie für die spinale Form der progr. M. A. charakteristisch sein, im Unterschiede von der juvenilen Form Erbs und dem Facialtypus Duchennes de Boul., denen sie völlig abgesprochen zu werden pflegen. Ob dies wirklich ganz zutreffend ist (mindestens beim Entkleiden der Kranken und beim Anblasen ihrer Muskeln sind sie doch auch dort, wenn auch mit weniger „blitzartigem“ Charakter, zuweilen wahrgenommen), vermag ich im Augenblick nicht zu entscheiden; aber selbst wenn dies bis heute der Fall sein sollte, so könnten doch einige wenige neue Beobachtungen die bisherigen Aufstellungen und Gruppierungen vielleicht plötzlich entkräften und verschieben, wie Hitzig einmal von unseren Systemerkrankungen mit Recht bemerkt hat. Die fibrillären Zuckungen waren übrigens auch von Erb und Schultze in dem von ihnen gemeinsam behandelten Falle vermisst worden; konnte dort allenfalls geltend gemacht werden, dass möglicherweise ein stark entwickelter Panniculus adiposus sie nur nicht habe zur Wahrnehmung gelangen lassen, so ist dieser Erklärungsversuch auf den Fall Biesinger ganz und gar nicht anwendbar. — Dass die Entartungsreaktion mindestens für die Lateralsklerose, die Bulbärparalyse und die spinale Form der progr. M. A. erwiesen sei, ist bereits gesagt; dass sie die letztere Form wirklich von den primären Formen der M. A. fundamental trenne, muss jetzt auch bestritten werden, nachdem Fälle von Schultze, Zimmerlin, Landouzy-Déjérine

gezeigt haben, dass auch bei primären Myopathien ihr Auftreten nicht unmöglich sei.

Ein immerhin beachtenswertes, wenn auch gleichfalls nicht ausschlaggebendes Merkmal ist die Zeitdauer des Krankheitsprozesses. Die juvenile M. A. beginnt schleichend und verläuft ungemein langsam; Erb erwähnt einen Fall, wo nach 38 jähriger Dauer noch kein Ende abzusehen war. Aber auch die spinale Form der progr. M. A. pflegt sehr langsam zu verlaufen; eine Dauer von 20 Jahren und darüber ist nichts Seltenes. Dem gegenüber genügen freilich für die Bulbärparalyse und die Lateralsklerose gewöhnlich schon 1—3 Jahre, was nicht überraschen kann, da hier physiologisch bedeutsame und besonders empfindliche Organe in Betracht kommen. Doch liegen auch Fälle von ziemlich raschem Verlauf bei der progr. M. A. vor, wie umgekehrt bei den anderen Formen zuweilen Zeitmaasse beobachtet worden sind, die über die typische Dauer weit hinausgehen (Leyden). — Auch eine gewisse Verschiedenheit des Verhältnisses zwischen Atrophie und Funktionsstörung bei den in Rede stehenden Systemerkrankungen verdient Beachtung. Bei der progr. M. A. halten beide im allgemeinen gleichen Schritt; bei der Bulbärparalyse hingegen überwiegt die Lähmung sehr häufig die Atrophie der Muskeln ganz bedeutend, was Möbius zu dem Urteil veranlasst, „dass nicht etwa die eine der anderen vorausgeht, sondern beide neben einander sich entwickeln, die eine aber die andere überholt“. Die Lateralsklerose scheint in dieser Hinsicht eine Mittelstellung zwischen den beiden eben besprochenen Formen einzunehmen und bald mehr der progr. M. A., bald mehr der Bulbärparalyse sich zu nähern, das erstere besonders in der Funktionsstörung an den Armen, das letztere in der an den Beinen, was Charcot zu der Behauptung bewog, dass hier die Lähmung der Atrophie vorausgehe. Schon Leyden hatte beobachtet, dass bei der Lateralsklerose „eine auffallende Kraftlosigkeit der Beine ohne nennenswerte Atrophie“ der Beinmuskulatur statt finde. Hiergegen haben aber Moeli und Möbius mit Recht geltend gemacht, dass die Schwäche der Beine ja auch von der Atrophie der Rücken- und Beckenmuskeln abhängig sein könne. Auch ist ein ähnliches Verhalten der Beine bei der spinalen progr. M. A. nicht eben selten beobachtet worden; so in dem Fall Erb-Schultze.

Überhaupt tritt bei ihr, wie schon Aran und Leyden betonen, die Schwäche einzelner Muskeln zuweilen fast plötzlich auf, und Charcot behauptet geradezu, dass bei ihr auch eine von der Atrophie sogar ganz unabhängige Lähmung vorkomme, wie vor ihm schon Roberts, Duménil und Benedikt wahrgenommen hätten.

Auch in der Stimmung der Erkrankten tritt ein gewisser Unterschied bei unseren Krankheitsformen zu Tage. Das Allgemeinbefinden der von der progr. M.A. Heimgesuchten pflegt bis in die letzten Stadien hinein ein ganz leidliches, die Stimmung eine verhältnismässig ungetrübte zu sein, während sich die Bulbärparalyse durch mancherlei Stimmungsanomalieen, wie unbegründetes Lachen, plötzliche Zornausbrüche, jähen Wechsel in der Stimmung kennzeichnet. — Endlich mag als ein diagnostisches Merkmal noch hervorgehoben werden, dass eine Verbindung der Bulbärparalyse mit der spinalen Form der progr. M.A. mehrfach, eine solche mit der juvenilen Form hingegen noch nicht beobachtet worden ist; doch vgl. S. 49—50.

Wir kommen zur Ätiologie der progr. M.A., über die namentlich Friedberg und Friedreich sehr eingehende Untersuchungen angestellt haben. Es ist ganz unzweifelhaft, dass die M.A. in vielen Fällen auf sogen. congenitale Schwäche des Muskelsystems, die teils auf hereditärer, teils auf familiärer Grundlage beruht, zurückzuführen ist. Besonderes Aufsehen hat der eine von Hemptenmacher (*De aetiologia atrophiae muscularis progressiva* pag. 11; Berlin. Dissert. 1862) ermittelte, von Friedreich (S. 43) berichtigte und ergänzte Fall, welcher in 3 Generationen 6 Erkrankungen umfasst, sowie der von Barsickow in der schon erwähnten Dissertation beschriebene Doppelfall erregt, wo in 3, bzw. 4 Generationen zweier durch Heirat verbundener Familien gar je 12, und zwar mit Lipomatose verbundene Erkrankungen statt gefunden haben. Manchmal ist in derartigen Vererbungsfällen im Verlaufe mehrerer Generationen immer nur die Erstgeburt, zuweilen sogar fast in demselben Alter von dem Leiden ergriffen worden. Frappiert hat längere Zeit auch die Thatsache, dass in zahlreichen Fällen immer nur das männliche Geschlecht belastet erschien. Das auffallendste Beispiel bot die von Meryon beobachtete Familie, in welcher sämtliche 4 Brüder erkrankten, alle 4 Schwestern hingegen völlig gesund blieben; und in dem von Hemptenmacher

ermittelten Falle Reinhardt-Beckenbach sind neben nur 1 weiblichen Mitgließe 5 männliche heimgesucht. Lutz war der erste, der einen Fall von ausschliesslicher Belastung des weiblichen Geschlechtes einer Familie (5 Mitglieder!) lieferte. In den beiden Barsickowschen Familien erscheinen beide Geschlechter fast völlig gleich beteiligt: 11 männliche, 13 weibliche Mitglieder. Immerhin bleibt das Überwiegen des männlichen Geschlechtes in den Vererbungsfällen eine kaum anfechtbare Thatsache, die wohl bis in das Dunkel des embryonalen Lebens zurückgeht. Denn insofern die Krankheit in den allerersten Lebensjahren zum Ausbruch gelangt, kann doch beim männlichen Geschlechte kaum ein grösseres Maass von Anstrengung und Gefahr für die Entwicklung des Leidens in Anspruch genommen werden. Anders liegt die Sache in den späteren Jahren, vom Jünglingsalter an gerechnet, wo der Kampf ums Dasein den Mann im allgemeinen schwereren Aufgaben und grösseren Unbilden als das Weib gegenüberstellt. Überhaupt ist mit der Annahme erblicher Krankheitsanlage nicht alles erklärt. Es drängt sich ja doch jedesmal die Frage auf, was denn einst bei dem allerersten Vererber das Leiden verschuldet und verursacht habe, und welches bei seinen Erben die sogen. *causae proximae* gewesen sein mögen, durch welche die Entwicklung der Anlage herbeigeführt worden. Bei unserer Krankheitsform ist die Beantwortung dieser beiden Fragen bis jetzt nur in den seltensten Fällen gelungen. Barsickow sagt über seinen Doppelfall: „Unter welchen schädlichen Einflüssen sich die Affektion bei dem Urgrossvater entwickelt hat, darüber zu urteilen fehlt jeder Anhalt. Allenfalls könnte man vermuten, dass sie zum Teil in seinem Beruf gelegen haben.“ Hinsichtlich seiner Nachkommen hat B. sich die Aufhellung des zweiten Punktes angelegen sein lassen. Er schreibt: „Ich weise zunächst auf den 1. Fall hin“ (er betrifft einen Schriftsetzer), „bei dem die Affektion zugleich mit Erscheinungen von Bleivergiftung auftrat. . . Hieran schliessen sich andere Fälle, in denen wahrscheinlich die mit ihrem Beruf (Landwirth, Förster, Feldmesser) verbundenen Schädlichkeiten, nämlich häufige Erkältungen und starke Anstrengungen, angeschuldigt werden müssen. Schliesslich liegt es in drei Fällen sehr nahe, die Krankheiten, welche dem Ausbruch der Muskelaffectio unmittelbar vorhergingen

(Chlorose, Cholera und Variolois), als begünstigende Momente für ihre Entwicklung anzusehen“. — B. glaubt hier innerhalb zweier Familien als Miterreger unserer Krankheit Momente entdeckt zu haben, welche von den meisten Forschern auch für sich allein als Ursachen derselben beziehtigt werden: Überanstrengung, Erkältung, Infektionskrankheiten, Vergiftung. Sonst werden ganz besonders noch Traumen, vereinzelt auch geschlechtliche Ausschweifungen, schwere geistige Erregungen und noch andere als ätiologische Momente angeführt. Friedberg unterscheidet im dritten Abschnitte seines trefflichen Werkes nach ätiologischen Gesichtspunkten folgende Arten von Muskelatrophieen oder, um seinen eigenen Ausdruck zu gebrauchen, von „myopathischer Lähmung“ oder von „Myopathieen“: 1. Myopathia propagata (S. 221—29); 2. Myop. traumatica (S. 229—46); 3. Myop. rheumatica (S. 246—57); 4. Myop. dyscrasica (S. 257—88); 5. Myop. marasmodes (S. 289—301); 6. Myop. simplex (S. 301—12). Unter No. 1 (M. prop.) führt er Fälle an, in denen sich die Entzündung von Nachbargebilden auf Muskeln übertragen und in diesen Atrophie und Lähmung verursacht hat. Zu No. 2 (M. traum.) rechnet er alle Ernährungsstörungen der Muskeln, welche „durch eine von aussen her einwirkende Gewalt erzeugt werden, also namentlich durch Verwundung, Stösse, Schläge, Quetschung, Erschütterung, Zerrung, übermässige Anstrengung, ebenso auch durch mehr chemische Agentien, welche von aussen her einwirken, wie Verbrennung, Anätzung und dgl.“. Es ist zu beachten, dass er dem Begriffe des Trauma eine weitere Ausdehnung giebt, als dies sonst zu geschehen pflegt; er ordnet ihm auch die Überanstrengung unter. Darwall (1831) war der erste, der dies ätiologische Moment geltend machte, ohne freilich die innere Natur unserer Krankheitsform und das Verhältnis von Muskelschwund und Bewegungsstörung richtig zu erkennen; später würdigten auch Aran (1850) und Schneevogt (1854) die Überanstrengung als Ursache des Leidens; und unter den von Wachsmuth (1855) gesammelten 60 Fällen liess sich in 43 die wahrscheinliche Ursache angeben, und unter diesen konnte 16mal anstrengende Arbeit ungewöhnlicher Art bestimmt nachgewiesen werden. In den letzten 3—4 Jahrzehnten sind noch sehr viele ähnliche Fälle hinzugekommen;

die genaue Zahl vermag ich für den Augenblick nicht zu ermitteln. Ganz besonders Lastträger, Tagelöhner, gewisse Klassen von Handwerkern und Fabrikarbeitern, Kellner, Wäscherinnen und dgl. stellen ein reiches Kontingent, und es ist sehr natürlich, dass hier vorzugsweise das männliche Geschlecht und zwar vornehmlich im mittleren Lebensalter belastet erscheint; und ebenso natürlich ist es, dass in diesen Fällen die am meisten angestregten Gliedmaassen, Hände, Arme, Schultern, besonders die rechtsseitigen, sowie die Beine in erster Linie von dem Übel ereilt werden. — Unter No. 3 (M. rheum.) bespricht Friedberg Fälle von solcher Ernährungsstörung der Muskeln, welche durch die Einwirkung eines plötzlichen Temperaturwechsels verursacht worden ist. Er beruft sich auf Bell, dessen Kranker sich Atrophie und Lähmung des Oberarms durch Eintauchen seines schwitzenden Armes in ein Fass mit kaltem Wasser zugezogen hatte; auf Cruveilhiers Patienten, den schon erwähnten Seiltänzer Lecomte, der sein Leiden selber von einer Nacht datierte, die er 1848 unter freiem Himmel auf feuchtem Boden zugebracht hatte; auf Fälle von Richter (Ingenieur, der beim Zeichnen die schwitzende Hand zur Abkühlung in Schnee taucht), von Romberg (Schneider, der wochenlang den ganzen Tag beim Arbeiten zwischen Thür und Fenster sitzt) und von anderen. Es liegt auf der Hand, dass gerade Ueberanstrengung und Erkältung als ätiologische Momente sich leicht mit einander verbinden können. Friedberg führt unter „Beobachtung No. 8“ (S. 40—45) einen Fall dieser Art vor: Wäscherin, die sich beim Auswringen der aus dem heissen Wasser kommenden Wäsche besonders angestrengt hatte und dann mit den Händen in kaltes Wasser fuhr, um die Wäsche zu spülen. Ähnliche Fälle von Wäscherinnen wissen Romberg, Leyden und Lichtheim zu melden, und Friedberg hat der „Combination der rheumatischen und traumatischen Myopathie“ einen besonderen Abschnitt (S. 257—61) gewidmet. Uebrigens vermutet er, dass bei den Wäscherinnen vielleicht auch noch „die Lauge als chemisches Agens“ mitgewirkt haben könnte. — Hinsichtlich der M. dyscr. (No. 4) bemerkt er: „Verschiedene Blutkrankheiten können eine zur degenerativen Atrophie und Lähmung der Muskeln führende Ernährungsstörung der Muskelsubstanz erzeugen“, und nimmt Cholera, Dysenterie, Skorbut,

sekundäre Syphilis, Rotzinfektion, Typhus, gastrisches Fieber, Scharlach, Masern, Variolois, Rhachitis, Osteomalacie, Bleivergiftung für manche Fälle unseres Leidens in Anspruch. Von anderen ist noch die Diphtheritis, Tuberculose, Chlorose, die Arsenikvergiftung und der Alkoholismus hinzugefügt, wie zum Teil schon oben bemerkt worden. Ihre mehrfache Mitwirkung wird im allgem. nicht bestritten werden können, im einzelnen bedürfen aber die älteren Fälle jedenfalls sehr der Sichtung, und wohl erst neuere Untersuchungen mit Hilfe der modernen klinischen und pathologisch-anatomischen Untersuchungsmethoden werden Licht in diese noch mehrfach dunkle Frage bringen. — Friedberg zählt auch die hereditäre Form zu der dyscrasischen (S. 285): „In der jedenfalls gebotenen Annahme einer fehlerhaften Blutmischung finde ich die Berechtigung, schliesslich auch die hereditäre degenerative Myoatrophie und Lähmung zu der dyscrasischen Myopathie zu zählen“. — Als M. marasm. (No. 5) betrachtet Fr. solche Fälle, in denen entweder infolge von Unthätigkeit der Muskeln oder von mangelhafter Blutzufuhr oder von fehlerhafter Innervation die M.A. eingetreten ist. Es steht durch Forschungen von Alex. von Humboldt, Helmholz, Du Bois-Reymond, Ludwig und anderen fest, dass während der Thätigkeit der Muskeln eine chemische Umsetzung der in ihnen enthaltenen Verbindungen vor sich geht, und dass umgekehrt der Röhreninhalt solcher Muskeln, die anhaltend der Ruhe überlassen bleiben, sich bei sonst noch so günstigen Verhältnissen allmählich vermindert, ja sogar umwandelt. Derartige Unthätigkeitsatrophieen sind namentlich nach langer Anwendung von unbeweglichen Verbänden und Maschinen, bei Vernarbungen und Verwachsungen der Hautdecke, welche die Bewegung eines Körperteiles hindern, und infolge von Kontrakturen beobachtet worden. Der Einfluss mangelhafter Blutzufuhr auf Muskelschwund tritt besonders im höheren Alter sowie bei Unterbindungen und bei Erkrankung der Gefässhäute zu Tage. Die Muskelatrophieen infolge gestörter Innervation bedürfen hier keiner weiteren Erörterung; berührt ist dieser Punkt bereits bei Erwähnung der neurogenen Krankheitsgruppe; hervorgehoben mag jedoch noch werden, dass eine durch fehlerhafte Innervation hervorgerufene Ernährungsstörung von Muskeln sich auch nach Wiederherstellung

normaler Nervenleitung noch weiter entwickeln kann. — Als *M. simplex* (No. 6) bezeichnet Fr. nicht eben glücklich diejenigen Fälle, in denen die *M.A.* „ohne bekannte Veranlassung“ auftritt. Fälle dieser Art, in welcher das ätiolog. Moment ganz unerfindlich ist, giebt es allerdings genug. Vielleicht ist hier oftmals kongenitale Muskelschwäche, die selbst an sich geringfügigen Anstrengungen und Eingriffen, wie sie das alltägliche Leben mit sich bringt, ja selbst den physiologischen Reizen der normalen Funktion auf die Dauer nicht Stand zu halten vermag, mit im Spiele. Sie wird auch wohl in den zahlreichen Fällen mitbeteiligt sein, wo man Überanstrengung als alleinige Ursache anzunehmen pflegt. Denn so betrübend zahlreich diese Fälle in der Geschichte unserer Krankheit auch sind, so muss man sie dennoch als eine verschwindend kleine Minderzahl im Verhältnis zu den Millionen von Fällen bezeichnen, in denen ein gleiches oder sogar noch grösseres Maass von Anstrengung die Ausübenden auch bei wesentlicher Gleichheit der sonstigen Bedingungen vollkommen gesund lässt. Da drängt sich einem doch die Frage auf, warum gerade in jenen ersteren Fällen eine Erkrankung erfolgt sei, in den letzteren aber nicht. — Viele Forscher nehmen an, dass das hereditäre Moment fast nur bei den sogen. primären Dystrophieen Erbs, nicht aber bei der spinalen Form der progr. *M.A.* eine Rolle spiele, für die vielmehr besonders die Überanstrengung in Anspruch zu nehmen sei. Mir erscheint die ätiologische Scheidung noch sehr zweifelhaft. Überhaupt dürfte in den meisten Fällen eine Vereinigung von schädlichen Momenten anzunehmen sein.

Was die Prophylaxe anbelangt, so wird sie in solchen Fällen angebracht sein, wo kongenitale Anlage zur *M.A.* vermutet werden darf. — Die Therapie muss sich für jetzt noch auf angemessene Ernährung, Gymnastik, Massage und Anwendung der Elektrizität beschränken; innere Medikamente sind erfolglos.

Erb und Schultze glaubten schon vor anderthalb Jahrzehnten die Zeit nahe, welche über das Wesen und gewisse Einzelpunkte der progr. *M.A.* volle Klarheit bringen werde. Diese Fragen scheinen aber auch heute noch von einer endgiltigen Lösung ziemlich entfernt zu sein. Immer neues Material muss daher willkommen geheissen werden. Was ich im An-

hange von solemem biete, verdanke ich ausschliesslich der Güte des Herrn Geheimrat Professor Dr. Quincke in Kiel. Er möge mir gestatten, ihm auch an dieser Stelle hierfür sowie für fördernde Hinweise meinen herzlichen Dank auszusprechen.

Krankengeschichten.

Fall I (aus der Medizinischen Klinik zu Bern).

Anamn. Der Patient, Johann Studer, gebürtig aus Langnau in der Schweiz, wohnhaft in Bern, 1841 geboren, bei seinem Eintritt in die Klinik 11. Juni 1874 also 33 Jahr alt, Schneider, früher Bedienter, giebt an, dass er von früher Jugend an „Krämpfe“ im rechten Bein gehabt habe und immer von schwacher Körperbeschaffenheit gewesen sei. Der Vater sei an einer Rückenmarkskrankheit, die Mutter an „Brustwassersucht“, der Bruder an Schwindsucht gestorben, woran ein Halbbruder noch leide. Infolge vorzeitigen Todes des Vaters sei er früh verdungen, sehr schlecht genährt und häufig geschlagen worden. Will 1856, ohne einen bestimmten Anlass dafür zu kennen, plötzlich heftige „Koliken“ bekommen haben, während deren er sich im Bette konvulsivisch hin und her gewälzt habe und 10 Minuten lang besinnungslos gewesen sei. Hierauf sei Diarrhoe eingetreten, die später von einer 14 Tage langen Verstopfung abgelöst worden sei; Medikamente hätten nicht geholfen, wohl aber zuletzt ein von seiner Mutter verabfolgtes Hausmittel. Der Bauch sei sehr stark aufgetrieben gewesen. 1863 will Pat. 3 Wochen lang an einer Lungenentzündung gelitten haben; 1866 wurde er als Typhuskranker in das Berner Spital aufgenommen. So lange er als Bedienter tätig gewesen, will er viel gesunder und auch stärker gewesen sein als in seiner späteren Beschäftigung als Schneider. — 1871 erkrankte Pat. von neuem: es stellten sich Schmerzen in der Kreuz- und Lendengegend ein, das Gehen wurde ihm beschwerlich, auch vermochte er sich nicht zu krümmen. Er schreibt dieses Leiden Erkältungen zu; im Sommer habe er

immer viel geschwitzt, im Winter stets gefroren. Er liess den Winter 1871/72 ohne Behandlung verstreichen; erst im Febr. 1872 kam er in die Poliklinik. Oppodeldoc-Einreibungen, doch ohne Erfolg. Der betreffende Praktikant empfahl ihm sich in das Ziegler-Spital aufnehmen zu lassen; wegen Platzmangels sollte er sich aber eine Woche gedulden. Während dieser Zeit verunglückte er beim Ersteigen einer Treppe. Da ihm jede derartige Bewegung schwer fiel, so hielt er sich an dem Geländer fest; das morsche Holz zerbrach, und er stürzte rücklings die ganze Treppe hinab. Kurze Ohnmacht; der Arzt fand bei seiner Untersuchung nichts als eine Beule am Scheitel. Pat. behauptet, seit dieser Zeit keine Kraft mehr im Rücken zu besitzen. Nunmehrige Aufnahme in das Ziegler-Spital; Aufenthalt 15 Wochen. Den Sommer brachte Pat. teilweise auf dem Lande zu, wo er sich etwas stärkte. Auch während des Herbstes und Winters war der Zustand leidlich; Patient nahm häufig Bäder. Er vermochte zu arbeiten und setzte die Thätigkeit auch 73 fort. Erst im Winter 73/74 wurde sein Zustand wieder schlechter: die Füsse wie erfroren; im Rücken, auch besonders r. im Hypochondrium, Schmerzen, die bei eintretender Wärme jedoch an Heftigkeit verloren. Von Zeit zu Zeit seit dem Sturze starkes Herzklopfen und fürchterliche Aufregung, besonders nachts, so dass Pat. oft nicht schlafen konnte; so auch noch in der Med. Klinik. 72 war Pat. alle Tage, während er beim Meister arbeitete, „ganz Sturm im Kopf“, besonders Morgens beim Aufstehen; beim Liegen im Bette kam es ihm vor, als ob er „auf Wasser wäre“; auch noch in der Med. Klinik hat Pat. bei der geringsten Veranlassung, sowohl beim Hinauf- als beim Hinabschauen, Schwindel.

Behandlung in der Med. Klinik vom 12. Juni 74 bis zu Ende des Jahres.

Stat. pr. vom 25. Juni: Knochenbau mässig stark entwickelt — Haut von normaler Farbe, etwas schlaff, nicht auffallend verdünnt — Schleimhäute von normalem Blutgehalt, Zunge rein — Gesicht: keine auffallenden Veränderungen; beim Runzeln der Stirn scheint Pat. sich etwas anstrengen zu müssen; dabei hat er ein Gefühl von Zucken am Rande der Augenhöhle. Um die Augen ein vertiefter Ring; Pat. hält für gewöhnlich die Augen halb geschlossen; dabei zeigen sich

am oberen Augenlid sowie oberhalb der Augenbrauen unwillkürliche zitternde fibrilläre Zuckungen, besonders im Bereich des Orbicularis. Leichtere Zuckungen auch um den Mund; pfeifen konnte Pat. früher gut; jetzt bringt er keinen rechten Ton, sondern nur noch ein Gebläse hervor. Die Stimme schwächer als früher, das Sprechen weniger schnell und leicht als ehemals. Pat. klagt auch über Schlingbeschwerden, die jedoch nicht durch Schmerzen verursacht werden; objektiv ist nichts nachzuweisen; Schiefheit des Gaumenbogens, die Mittellinie nach l. ausweichend. Pat. kann grosse Bissen nicht schlucken, auch Wasser und andere Flüssigkeiten nicht mehr so leicht und schnell wie früher trinken — Hals: keine deutliche Atrophie bemerkbar; doch sind Sternocleidomastoideus und Cucullaris für die Grösse des Individuums wenig entwickelt — Schulter: Deltoidei ziemlich atrophisch, desgl. die Pectorales major.; hinten ist der Interscapularraum sehr tief; an beiden Pector. fehlt die Port. sternalis fast ganz bis zur zweiten Rippe — Brust: Serrati major. anter. ziemlich gut erhalten, besonders l. — Ob. Extrem.: Biceps sehr atrophisch, der rechte noch etwas mehr als der linke (jener kaum von der Dicke des Sternocleidomast.); Brachialis intern. weniger atrophisch; Triceps r. und l. ziemlich gut erhalten. Am Vorderarm scheinen die Muskeln beiderseits gleich atrophisch, doch scheint der Druck der l. Hand etwas stärker als derjenige der r. zu sein. Die Hand-, besonders die Daumenmuskeln beiderseits gleich atrophisch — Rumpf: Bauchmuskeln dem Anschein nach gut erhalten; Pat. kann ohne Hilfe der Arme aufsitzen — Unt. Extrem.: alle Muskeln der Oberschenkel ziemlich stark atrophisch; ebenso die der Unterschenkel, an denen nur die Gemelli, besonders mit ihrem inneren Bauche, hervorragen, doch bilden sie eine schlaffe, teigige Masse. Die Muskeln beider Füsse scheinen ebenfalls etwas atrophisch zu sein. — Beim Gehen zeigt sich auch ziemlich starke Atrophie der Glutaei. Pat. schwankt leicht und tritt bald mit der Ferse, bald nur mit der Fussspitze auf.

Sensibilität erhalten; Lokalisieren gut — kein Husten — Herzthätigkeit normal; Puls mässig voll, etwas frequent (92) — Appetit gering; Stuhlgang wie gewöhnlich etwas

angehalten; Urin nachts null, am Tage reichlich, hell gelbgrün, ohne Eiweiss, ohne Zucker.

Faradische Erregbarkeit scheint überall gut erhalten zu sein, nur stehen die einzelnen Bewegungen im Verhältnis zu der Menge der erhaltenen Fasern. — Fibrilläre Zuckungen in dem Augenblicke der eingehenden Untersuchung nicht bemerkbar, wohl aber an den Tagen vorher (s. oben über Augen und Mund), und nach Angabe des Pat. oft am ganzen Leibe vorhanden. — Schmerzen im Rücken, die in die Extremitäten ausstrahlen und bald in den Gelenken, bald in den Kontinuitäten der Glieder sich fühlbar machen; ebenso Schmerzen auf der Höhe des Scheitels. Kältegefühl in den unteren Extrem., auch objektiv bestätigt; am r. Fuss ein Gefühl, „als ob ein Pelz die Haut bedeckte“.

Verbildung des Thorax vorhanden, wobei das Sternum stark unter das Niveau der Rippen eingedrückt ist; im übrigen keine Abnormitäten der Brustorgane.

Weiterer Verlauf der Krankheit. Vom 27. Juni bis 7. Juli tägliche (meist zweimalige) Temperaturbeobachtungen an beiden Händen; in 9 von 21 Fällen war die Temperatur l. und r. völlig gleich, in 7 Fällen l., in 5 r. höher; in 6 Fällen betrug der Unterschied 0,2, in 5 0,4, in 1 0,6°. Niedrigster Stand (30. Juni früh) 35,0, höchster (4. Juli abends) 37,8, häufigster zwischen 36 und 37. Diese Beobachtungen wurden am 28. Okt. bis 2. Nov., sowie am 19.—29. Dez. mit Ausnahme des 24. erneuert (30 Fälle), doch nur an einer Hand. Jetzt durchgängig höhere Temperatur: niedrigster Stand mehrmals 37,0, höchster (21. Dez.) 40,0, häufigster (10 mal) zwischen 38 und 39. — Pulszählungen (meist zweimalige am Tage) vom 3. bis 10. und am 12., 13., 15. Aug.; niedrigster Stand (8. Aug.) 68 abends gegen 84 früh, höchster (13. Aug.) 102 abends gegen 92 früh, häufigster (7 mal unter 18 Fällen) zwischen 80 und 90. Beobachtungen erneuert 29. u. 31. Okt., 19.—23. u. 25. Dez.; im Einklang mit der Temperatursteigerung Beschleunigung des Pulses: niedrigster Stand (31. Okt.) 104 früh gegen 124 abends (Temp. 37,4. 39,2), höchster (21. Dez.) 160 abends gegen 128 früh (Temp. 40,0. 38,8), häufigster (7 mal unter 14 Fällen) zwischen 120 und 128. — Urinprüfungen vom 14. bis 30. (mit Ausnahme des 25.) Jun., 1., 2., 7. Jul.: höchste Urinmenge

(15. Jun.) 3500, alsdann ziemlich gleichmässige Abnahme bis 2000 (7. Jul.); spez. Gew. vorherrschend (7 mal unter 17 Fällen) 1015, höchster Stand (3 mal) 1017, niedrigster (1 mal) 1013.

In der ersten Juliwoche wurde Pat. 2 mal, seit dem 14. Juli täglich mit dem konstanten Strom behandelt. — 22. Juni Linim. volat. zum Einreiben. — 9. Aug. Zustand immer derselbe; Pat. glaubt zwar im allgem. etwas mehr Kraft zu haben, doch ist objektiv nichts zu ermitteln. — 12. Aug. Pat. klagt über Druck und Brennen in der Cardiagegend; nach dem Essen Brechneigung und Schmerzen im Magen. — 15. Aug. Bei etwas schnellem Trinken stellen sich sogleich antiperistaltische Bewegungen ein, doch kommt es nicht zum Erbrechen. Die l. Hand fühlbar wärmer als die r., auch mit Schweiss bedeckt. An den Extrem. das Gefühl grosser Hitze mit dem der Kälte sehr oft wechselnd. Die Schmerzen am Tage zuvor viel geringer, wegen das Elektrisieren besonders schmerzhaft war. — 25. Aug. Pat. badet wöchentlich 2—3 mal; steht alle Tage auf, kann besser stehen und gehen. Appetit hin und wieder besser; auch der Ernährungszustand anscheinend etwas besser, ohne dass die Muskeln an Umfang zugenommen zu haben scheinen. Hinsichtlich der Schmerzen keine merkliche Veränderung: bald lassen sie nach, bald kehren sie mit grosser Heftigkeit zurück. — 5. Sept. Zustand ziemlich gleich; die Kräfte scheinen etwas zugenommen zu haben, doch ist das Treppensteigen noch immer sehr schwierig. — 17. Sept. Zuweilen Kopfschmerzen während des Tages; keine Temperaturerhöhung; unt. Extremitäten gewöhnlich kalt, im Bett mit kaltem Schweiss bedeckt. — 19. Dez. Plötzlich Fieber ohne nachweisbaren Grund (Temp. 39,8; Puls 144). Pat. hat wieder Schmerzen bald l., bald r. am Rücken, jedoch nicht stärker als sonst. Zunge leicht belegt, Appetit gering, Gefühl von Druck im Epigastr. Urin ohne Eiweiss. Bei der Auskultation nichts Abnormes. — 20. Dez. Bauch nicht aufgetrieben; keine Milzanschwellung; Stuhlgang etwas retardiert. — 22. Dez. Zustand gleich; objektiv noch immer nichts nachzuweisen. — 25. Dez. Keine Veränderung. — 29. Dez. Kein Fieber mehr; subjektives Wohlbefinden; Pat. steht auf.

Da hier der Krankenbericht aufhört, so wird man annehmen dürfen, dass Pat. mit dem letztgenannten Tage aus der

Anstalt entlassen sei, vermutlich auf eigenen Wunsch. Einige Besserung ist nicht zu verkennen, von einer Beseitigung des Hauptleidens kann aber keine Rede sein. Ob später noch Nachrichten über den schliesslichen Verlauf desselben eingegangen sind, ist mir unbekannt.

Diagn. Mikroskop. Untersuchungen von Muskelstücken, die durch Ausschneiden oder Harpunierung entnommen gewesen wären, sind offenbar nicht ausgeführt worden; man hat sich also ausschliesslich an das klinische Bild zu halten. Pat., von Jugend auf vielfach von Krankheiten heimgesucht, war in dem Augenblicke, wo er die Poliklinik aufsuchte (1872), ebenso bei der Aufnahme in das Ziegler-Hospital (72) und bei seinem Eintritt und während seines Aufenthaltes in der Med. Klinik (74) mehrfach belastet. Doch können für unseren Zweck gewisse Übel (Herzklopfen, Fieber, Schwindel, Magenbeschwerden, Rückenschmerzen u. s. w.) beiseit gelassen werden; uns beschäftigt hier nur sein Hauptleiden, das ihn auch vorzugsweise veranlasste Hilfe in Spital und Kliniken zu suchen; eine muskuläre Dystrophie oder, da das angemerkte Hervorragen der Gemelli wohl nicht auf Hyper- oder Pseudohypertrophie, von denen sonst keine Spur vorhanden, zurückzuführen sein wird, eine Amyotrophie und zwar progressiver Natur. Leichtere oder schwerere, zum Teil sogar recht schwere Muskelatrophieen sind um die Augen, an den Schultern, der Brust, den Ober- und Vorderarmen, den Händen, den Glutaei, den Ober- und Unterschenkeln, den Füßen ermittelt worden; frei scheinen nur der Bauch und Rücken, wohl auch der Hals geblieben zu sein. Wir haben es also mit einer sehr ausgedehnten Atrophie zu thun; zu bemerken ist dabei, dass gewisse Teile der r. Seite stärker atrophiert erscheinen als die entsprechenden der l., wie solches auch in anderen Fällen nicht selten beobachtet worden ist. Ebenso wiederholt sich in unserem Falle die von Charcot so genannte Atrophie individuelle an den ober. Extremit., indem der Triceps sich als ziemlich gut erhalten, der Brachial. intern. als leichter, der Biceps hingegen als schwer atrophiert auswies; und ähnlichen Verhältnissen begegnen wir an den Unterschenkeln und Schultern. Der Pat., so scheint es, hat über den Ausgangspunkt und die allmähliche Entwicklung des Muskelschwundes leider keine bestimmten Aussagen machen

können; wir sind daher auf Vermutungen angewiesen. Vielleicht trat die Atr. zuerst an den Schenkeln ein: Ober- und Unterschenkel zeigen den Muskelschwund mit am ausgeprägtesten; die sogenannten „Krämpfe“, die Pat. von früher Jugend auf am r. Bein gehabt haben will, könnten zeitweilige Funktionsstörungen gewisser Muskeln gewesen sein, die das Volk tatsächlich als Krämpfe zu bezeichnen pflegt. Auch ist gerade bei Bedienten, was ja Pat. ursprünglich war, sowie bei Kellnern und anderen Leuten, welche die unter. Extremit. anhaltend anstrengen müssen, eine Atrophie derselben häufig beobachtet worden. Von den Schenkeln wird sich bei dem Pat. die Atr. zunächst auf die Glutaei, die gleichfalls ziemlich stark atrophisch sind, dann auch auf die Füße ausgedehnt haben, welche nur als „etwas atrophisch“ bezeichnet werden. Die Erschwerung des Gehens ist es denn auch, die dem Pat. 1871 auffällt und ihm namentlich das Treppensteigen zur Last macht. Die ober. Extremit. müssen 72 noch ziemlich gut funktioniert haben, da ein festes Erfassen des Treppengeländers behufs Erleichterung der mühseligen Aufstieg-Thätigkeit zum Zerbreehen desselben führt. Das Versagen der Beine hat wohl auch den Pat. bestimmt sein Bedientenamt mit dem Schneiderhandwerk zu vertauschen; denn 72 arbeitet Pat. bereits bei einem „Meister“. Atrophisch werden auch wohl die ober. Extremit. schon damals gewesen sein, ohne jedoch wie die Beine den Dienst zu versagen; ja noch 73 vermag er die Thätigkeit fortzusetzen, und selbst während eines Aufenthaltes in der Med. Klinik 74 tritt nirgends eine atrophische Lähmung der Arme und Hände zu Tage. Es ist eben in ihnen noch immer eine genügende Anzahl von ganz oder annähernd gesunden Faserbündeln und Einzelfasern vorhanden gewesen, welche die Ausübung des Nähens und der anderen Thätigkeiten der ober. Extremit. ermöglichte. Stärkere Atr. gewisser Muskelgruppen, des Biceps und der Daumenmuskeln, liegt allerdings schon vor. Diese mag durch den Beschäftigungswechsel gefördert worden sein: Schneider und Schneiderinnen stellen tatsächlich kein geringes Kontingent für unser Krankheitsgebiet; auch ist bemerkenswert, dass die r. Hälfte der ober. Extremit. etwas stärker angegriffen ist als die l. Vom Oberarm mag das Leiden sich auf die an gewissen Stellen teils ziemlich, teils sogar sehr

atrophischen Schultern ausgebreitet haben; nur ganz leicht sind von dort aus die Rumpfmuskeln in Mitleidenschaft gezogen, während die Bauchmuskeln sich ganz unversehrt erhalten zu haben scheinen. Es dürften also zwei getrennte Heerde von Muskelschwund anzunehmen sein: einerseits die unter., andererseits die ober. Extremit. nebst Nachbarschaft. Daneben ist noch eine dritte isolierte Stelle (denn der Hals zeigt keine deutliche Atr.) vorhanden, der Kopf: an dem vertieften Ring um die Augen ist ja doch wohl auch ein Muskelschwund beteiligt. Im übrigen sind am Gesicht „keine auffallenden Veränderungen“ wahrgenommen, und auch in der Mundhöhle war, abgesehen von der Schiefheit des Gaumenbogens, „objektiv nichts nachzuweisen“. Gegenüber der sehr geringen Atr. am Kopfe fallen die ausgebreiteten und z. T. vorgeschrittenen Bewegungsstörungen gerade an diesem Körperteil, an der Stirn und den Augenlidern, um den Mund, an den Stimm- und Schlingwerkzeugen doppelt auf. Die Lähmung kann hier nicht wohl aus dem Muskelschwund abgeleitet werden, sondern ist vielmehr das Voraufgehende. Das gerade entgegengesetzte Verhältnis liegt in den ober. Extremit. und ihrer Nachbarschaft vor: bei z. T. hochgradiger Atr. allem Anschein nach noch gar keine Lähmungserscheinungen. Wieder ein anderes Bild bieten die unter. Extremit.: Atr. und Bewegungsstörungen sind gleichmässig entwickelt. — Parästhesien wie die am Fusse beobachtete subjektive Empfindung („als ob ein Pelz die Haut bedeckte“) und ein subjektives Kältegefühl wie das in den unter. Extremit., das übrigens auch objektive Bestätigung fand, sind bei Amyotrophieen nicht selten wahrgenommen, gehören aber nicht zu dem typischen Bilde derselben.

Es entsteht nun die Frage, welcher besonderen Art von Amyotrophieen der vorliegende Fall zuzurechnen sein möchte. Die Symmetrie in der Ausbreitung des Leidens kann, wie oben hervorgehoben ist, als ein Anhalt für die Differentialdiagnose nicht betrachtet werden, da sie allen Formen der progr. Amyotr. gemeinsam ist. Die Unversehrtheit des Intellekts, der Sensibilität, der Atmung, der Blasen- und Mastdarm-Thätigkeiten sind gleichfalls gemeinsame Zeichen negativer Art. Gewisse positive Zeichen, die fibrillären Zuckungen, die Pat. oft

am ganzen Körper verspürt haben will, und die Erregbarkeit aller kranken Muskeln durch den faradischen Strom, geben ebenfalls keinen sicheren Aufschluss in der beregten Frage (s. oben), wenn auch die fibrillären Zuckungen weit häufiger bei der spinalen als der muskulären Form der Amyotr. vorkommen; umgekehrt erinnert die Art der Lokalisation des Leidens an der einen Stelle, den oberen Extremit. und den Schultern, vorwiegend an die juvenile Form Erbs, die zu der muskulären Gruppe gehört. Ebenso entsprechen der schleichende Beginn und der langsame Verlauf, den das Leiden in unserem Falle offenbar genommen haben muss — das Schweigen des Pat. über diesen Punkt ist ziemlich beredt; ein jäher Beginn und ein rascher Verlauf würden ihn doch zu entsprechenden Mitteilungen veranlasst haben — vorzugsweise der juvenilen Form. Auch das Verhältnis zwischen Atrophie und Funktionsstörung an den Beinen spricht mehr für eine primäre als für eine sekundäre, spinale M.A., da bei dieser wie bei der Bulbärparalyse die Bewegungsstörungen der Atr. voranzugehen pflegen, „ja auch ohne nennenswerthe Atr.“, öfter sogar ohne alle Atr. vorkommen. Das Leiden an den oberen und unteren Extremit. möchte ich im vorliegenden Falle also als eine „primäre Myopathie“ (Schultze) oder „periphere Muskelatrophie“ (Möbius), mit den Franzosen als primitive progressive Myopathie bezeichnen. — Anders steht es mit dem Leiden am Kopfe. Die Symptome deuten hier auf progr. Bulbärparalyse hin: Störung der Sprache, Unausführbarkeit des Pfeifens, Schlingbeschwerden, Überwiegen der Parese über die Atr.; seltener, doch keineswegs fremd ist die in unserem Falle vorliegende Einbeziehung der oberen Gesichtshälfte, der Augen- und Stirnmuskeln. Symptomatisch sind auch die fibrill. Zuckungen; desgleichen mancherlei Stimmungsanomalieen, wie denn Pat. zeitweise, besonders nachts über „fürchterliche Aufregung“ zu klagen hatte. Auch der „Sturm im Kopf“, die Empfindung, als ob Pat. „auf Wasser wäre“, und „die Schmerzen auf der Höhe des Scheitels“ sind zu beachten, da subjektive Empfindungen und das Übergreifen auf das sensible Gebiet gerade bei der Bulbärparalyse öfter begegnen. Die progr. Bulbärparalyse ist als Teilerscheinung der progr. M.A. mehrfach festgestellt worden, meines Wissens bisher aber immer nur in Verbindung mit der spina-

len Form derselben; sollte die über das Leiden der Extremit. oben ausgesprochene Vermutung richtig sein, so hätte man hier zum ersten Mal eine Verbindung der Bulbärparalyse mit einer primären M.A.

Ätiologisch mögen verschiedene Umstände zusammengewirkt haben; volle Klarheit lässt sich nicht gewinnen. Der Vater ist an einer Rückenmarkskrankheit gestorben; Pat. selber ist von früher Jugend auf von schwacher Körperbeschaffenheit gewesen und als Knabe sehr schlecht genährt und oft geschlagen worden; hat im Alter von 25 Jahren an Typhus gelitten; schreibt sein Leiden selber Erkältungen zu; hatte als Bedienter die unteren, als Schneider die oberen Extremit. besonders anzustrengen; thut, als sein Leiden schon ziemlich weit vorgedrückt, einen schweren Fall. Erwiesenermaassen kann jedes einzelne dieser Momente an und für sich schon zu Muskelschwünden führen (s. oben).

Fall II (aus der Universitätsklinik zu Kiel).

Anamn. Der Patient, Christian Jensen, gebürtig aus Schottburg, wohnhaft ebendasselbst, 1835 geboren, bei seinem Eintritt in die Klinik (11. Nov. 81) also 46 Jahr alt, Handelsmann, giebt an, dass er früher stets gesund gewesen, 76 jedoch von einem Gelenkrheumatismus befallen sei, der ihn etwa 8 Wochen an das Bett gefesselt habe; danach wieder völliges Wohlbefinden. Im Aug. 78 bemerkte Pat. beim Aufladen von Heu auf den Wagen zuerst eine Schwäche im l. Arm, die stetig zunahm und im Frühsommer 80 sich auch dem l. Bein mittheilte. Ein halbes Jahr später das gleiche Leiden im r. Arm, abermals ein halbes Jahr später auch im r. Bein. Die Schwäche soll in den Armen grösser als in den Beinen und im l. Arm wieder grösser als im r. sein. Die Abmagerung an beiden Händen und am l. Arm will Patient Herbst 79 zuerst bemerkt haben; der r. Arm sowie das r. Bein seien nicht wesentlich, das l. Bein nur wenig magerer geworden. — Seit 1 Jahre beständen ausserdem Sprachstörungen; auch sei das Schlucken zeitweilig schwieriger, ohne dass jedoch ein Verschlucken stattfinde. — Appetit und sonstige Funktionen bisher normal, doch von jeher Hartleibigkeit vorhanden; seit $\frac{1}{4}$ Jahr beim Stuhlgang starkes Pressen nötig; beim Urinieren

keine Störungen. — Geistige Thätigkeit bisher ungetrübt. — Bisherige Behandlung in Seebädern und Faradisation bestehend.

Stat. pr. Kräftig gebauter, doch etwas anämischer Mann. Spricht sehr unverständlich, verschluckt einzelne Worte, kann andere garnicht hervorbringen. Kehlkopf-Knorpel stark verknöchert, lässt sich auf seiner Unterlage mit lautem knarrenden Geräusch verschieben. Laryngoskopisch nichts Abnormes wahrnehmbar; ebenso auch nicht an Kiefer und Gaumen. Die Zunge, deren pap. filiform. etwas verlängert sind, erscheint beim aktiven Hervorstrecken wegen unregelmässigen Muskelschwundes ausserordentlich gefaltet. In natürlicher Lage zu den Zähnen die Falten weniger deutlich. Die r. Hälfte von etwas geringerem Umfang als die l.; die Spitze dadurch etwas nach r. verschoben; auch fasst sich die r. Zungenhälfte dünner an. In der Zunge leichte fibrill. Zuckungen. — Der l. Arm stark abgemagert; hochgradiger Muskelschwund, besonders am Oberarm, vornehmlich des Triceps und noch mehr des Biceps, der nur noch als dünner Strang fühlbar. Umfang des l. Oberarms 21, des r. 23 cm. Haut am l. Oberarm äusserst schlaff anzufühlen, zumal an der Hinterseite. Der l. Unterarm gleichfalls stark abgeflacht, was durch gleichmässigen Schwund der Flexoren und Extensoren bedingt zu sein scheint. Umfang des l. Unterarms 19, des r. 21 cm. — L. Hand: hochgradige Atr. der Daumenballen-Muskulatur; statt des Ballens eine starke Vertiefung. Auch die Musc. inteross. stark atrophisch. — Infolge des Muskelschwundes links starke Bewegungsstörungen: Pat. vermag den l. Arm nicht zu erheben, kann ihn aber noch ziemlich fest an den Thorax drücken. Bewegungen im Ellenbogen-Gelenk sehr wenig ausführbar. Bei Aufforderung zur Bewegung des l. Armes schleudert ihn Pat. von vorn nach hinten. Druck mit der l. Hand nur schwach ausführbar; Spreizen der Finger unmöglich. — Beide Schultern stark abgeflacht durch Schwund der Deltoidei; auch die Musc. pector. atrophisch; an der „Hinterseite“ der Schulterblätter der Schwund geringer. Die l. Schulter flacher als die r.; der l. Gelenkkopf ist aus der Pfanne herausgetreten. — R. Arm und r. Hand: die Abmagerung geringer als links, die Bewegungen demgemäss ausgiebiger; besonders deutlich ist der Unterschied an der Hand; die Daumenmuskeln sind, wenn

auch gleichfalls atrophisch, doch besser erhalten. — Bauchmuskulatur beiderseits stark paretisch; demgemäss ausgeprägte Hängebauchform. — Zwerchfell scheinbar normal. — Beine: Atr. hier weniger ausgesprochen als an den ober. Extremit., doch an beiden Beinen Parese, besonders in der Muskulatur der Oberschenkel. — Musc. psoas l. stark paretisch, während der r. agiert; Pat. kann infolge dessen sich nicht selbständig aufrichten; bei einem Versuche der Ausführung wälzt er sich auf die l. Seite. — Beim Gehen schleppt Pat. besonders mit dem l. Beine nach; vermag die Beine nicht ordentlich zu heben; die Bewegungen in der l. Beckenhälfte werden schlaffer ausgeführt als r. — Untersuchung der anderen Organe ergibt nichts Abnormes. — Bei der Parese der Bauchpresse muss Pat. lange sitzen, ehe Stuhlgang erfolgt; Urinbeschwerden nicht vorhanden.

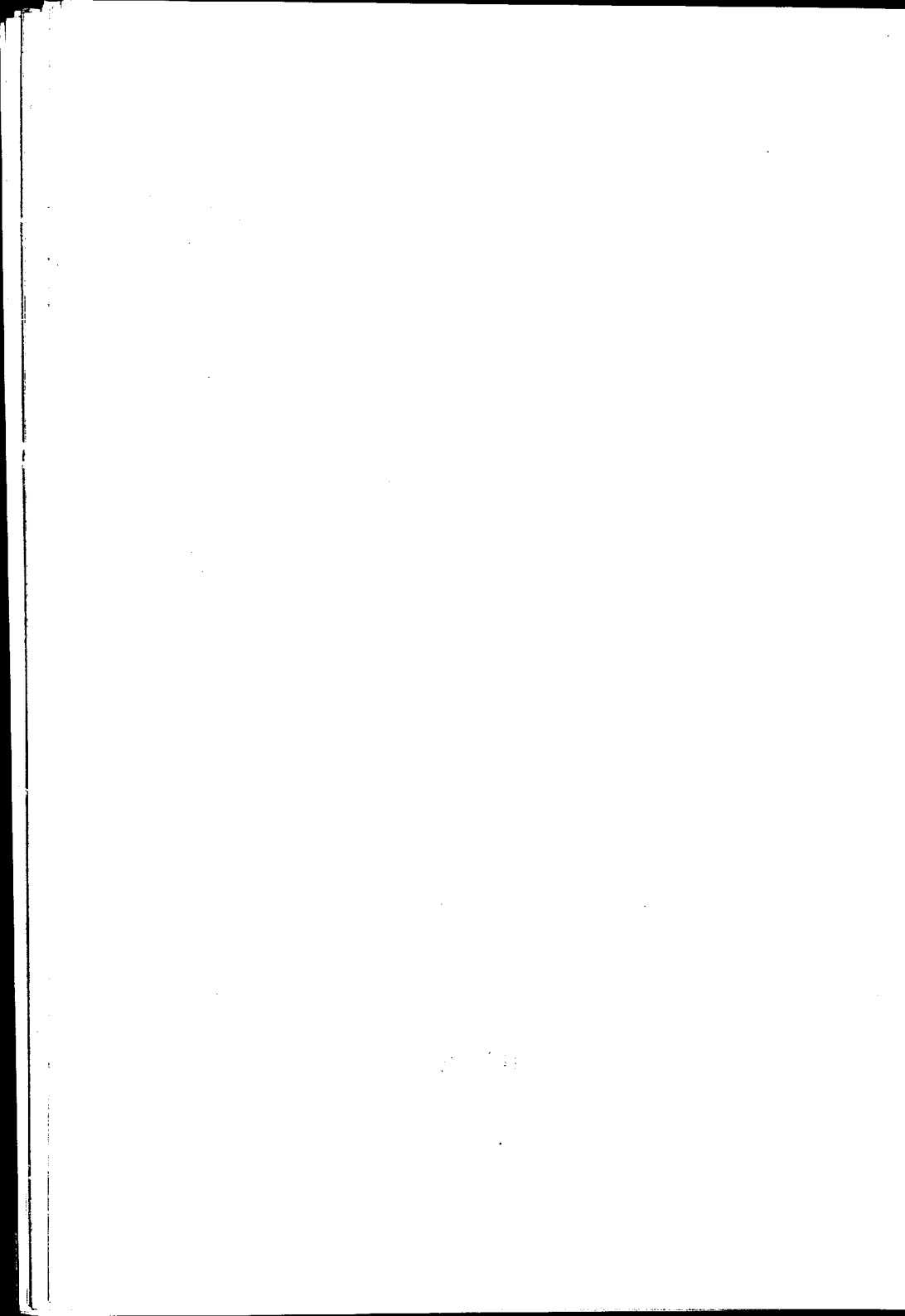
Behandlung des Pat.: Faradisierung der Arme und Galvanisierung des Rückens mit dem aufsteigenden labilen Strom, später mit feststehenden Elektroden; Bäder von 26°: Kneten und Bewegungen.

Weiterer Verlauf der Krankheit: 19. Nov. Keine wesentliche Änderung. Leichte fibrill. Zuckungen des r. Mundwinkels, zeitweise auch der Stirnmuskeln. — 24. Nov. Seit einigen Tagen etwas Besserung: Pat. kann die Treppen besser steigen, nach dem Badezimmer allein hinuntergehen. — 3. Dez. Durchaus keine Besserung; Pat. scheint die Treppe zwar etwas besser steigen zu können, setzt dabei aber stets den r. Fuss voraus, indem er den l. nicht zu heben vermag. Pfeifen durchaus unmöglich. Ein Fortschritt der Atr. nicht wahrnehmbar. R. Hand zeitweilig ödematös. — 6. Dez. Keine wesentliche Änderung, nur Zunahme des Körpergewichts von 73,300 (28. Nov.) auf 74,400 (am 12. Dez. 74,100, am 20. 74,050). — 22. Dez. In der letzten Woche durchaus keine Änderung. Pat. wird auf seinen Wunsch entlassen; ungeheilt; soll weiter baden und Ferrum gebrauchen.

Diagn. Fall II zeigt mit I in der Lokalisation ganz auffällige Übereinstimmungen; nur erscheint diesmal auch die Bauchmuskulatur ergriffen, Brust und Augenpartie dagegen ganz frei; auch überwiegt im Gegensatz zu I die Beteiligung der l. Körperhälfte; überdies ist Funktionsstörung nicht nur in den unter.,

sondern auch in den ober. Extremit. vorhanden, ja hier sogar frühzeitiger und noch stärker als dort. Diesmal auch sehr wahrnehmbare Atr. der Zunge und Veränderung des Kehlkopf-Knorpels; fibrill. Zuckungen auf die Kopftheile beschränkt. Das Fehlen derselben an den übrigen erkrankten Körperteilen ist ein Moment, das ausser den unter I angeführten einigermaassen für primitive progr. M. A. an den bezüglichen Stellen spricht. Mit ihr ist auch diesmal progr. Bulbärparalyse verknüpft.

Ätiol. Die Schwäche des l. Armes ist allerdings zuerst (Aug. 78) bei Gelegenheit einer anstrengenden Arbeit wahrgenommen worden, doch fehlen alle Andeutungen, dass frühere Überanstrengung als Ursache der Atr. der Muskeln, welche ihrerseits wieder die Funktionsstörung zur Folge hatte, zu betrachten sei. Mit etwas mehr Wahrscheinlichkeit ist die vorliegende M. A. als eine Myopathia rheumatica anzusehen und mit dem Gelenkrheumatismus vom Jahre 1876 in Verbindung zu bringen. Ob Muskelatr. und Bulbärparalyse in diesem wie im vorhergehenden Falle auf eine und dieselbe Ursache zurückzuführen seien, kann fraglich erscheinen, da gerade für die letztere Krankheit die Ätiologie noch wenig geklärt ist.



Lebenslauf.

Ich, Gustav Georg Berthold Legerlotz, bin am 6. Juli 1861 zu Soest, Prov. Westfalen, geboren. Nach meiner Vorbereitung auf den Gymnasien zu Soest und Salzwedel studierte ich in Berlin, Tübingen und Kiel Medizin.

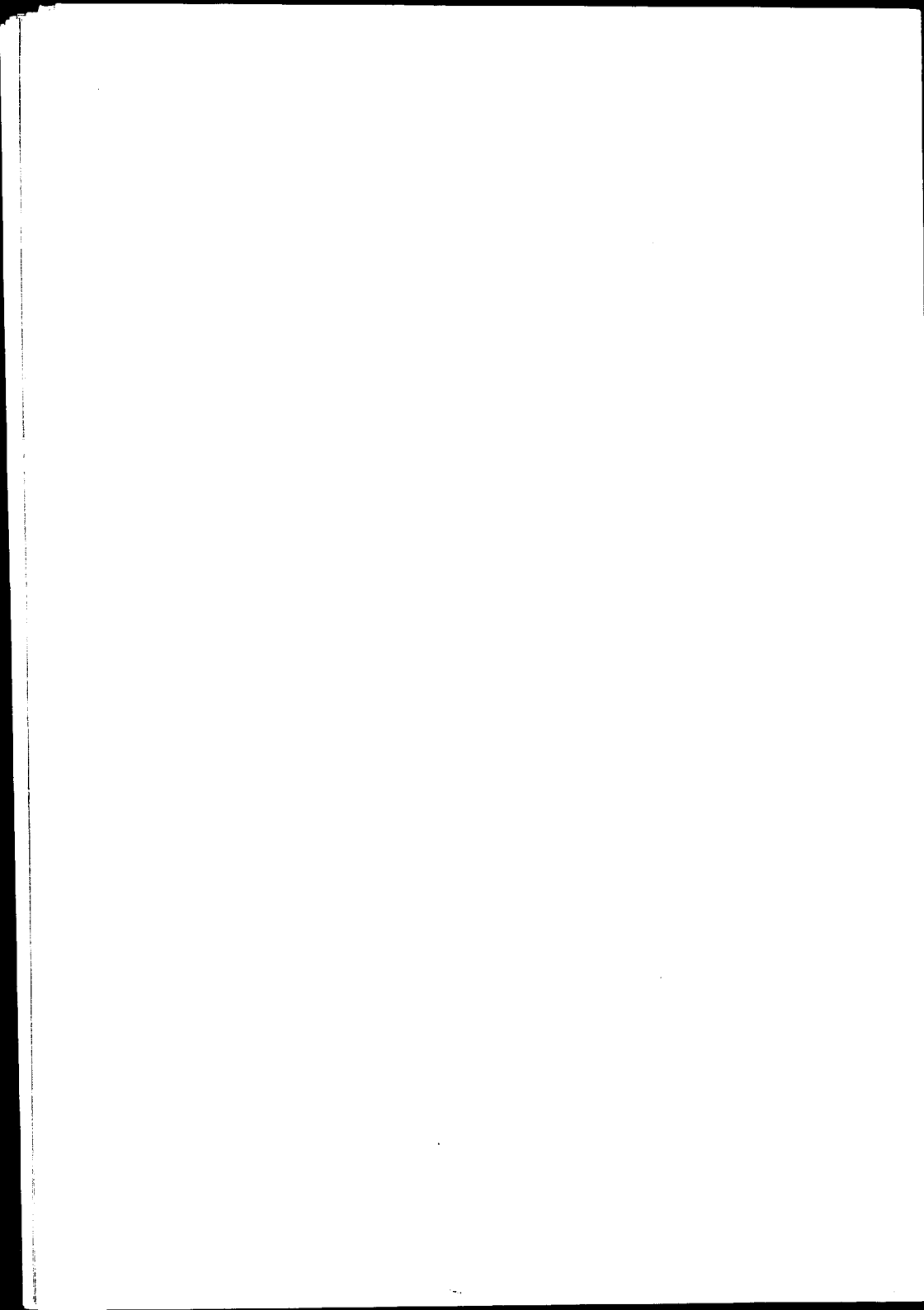
Das Staatsexamen bestand ich am 6. Juli 1892 in Kiel und ebendasselbst am 9. Juli 1892 das Examen rigorosum.

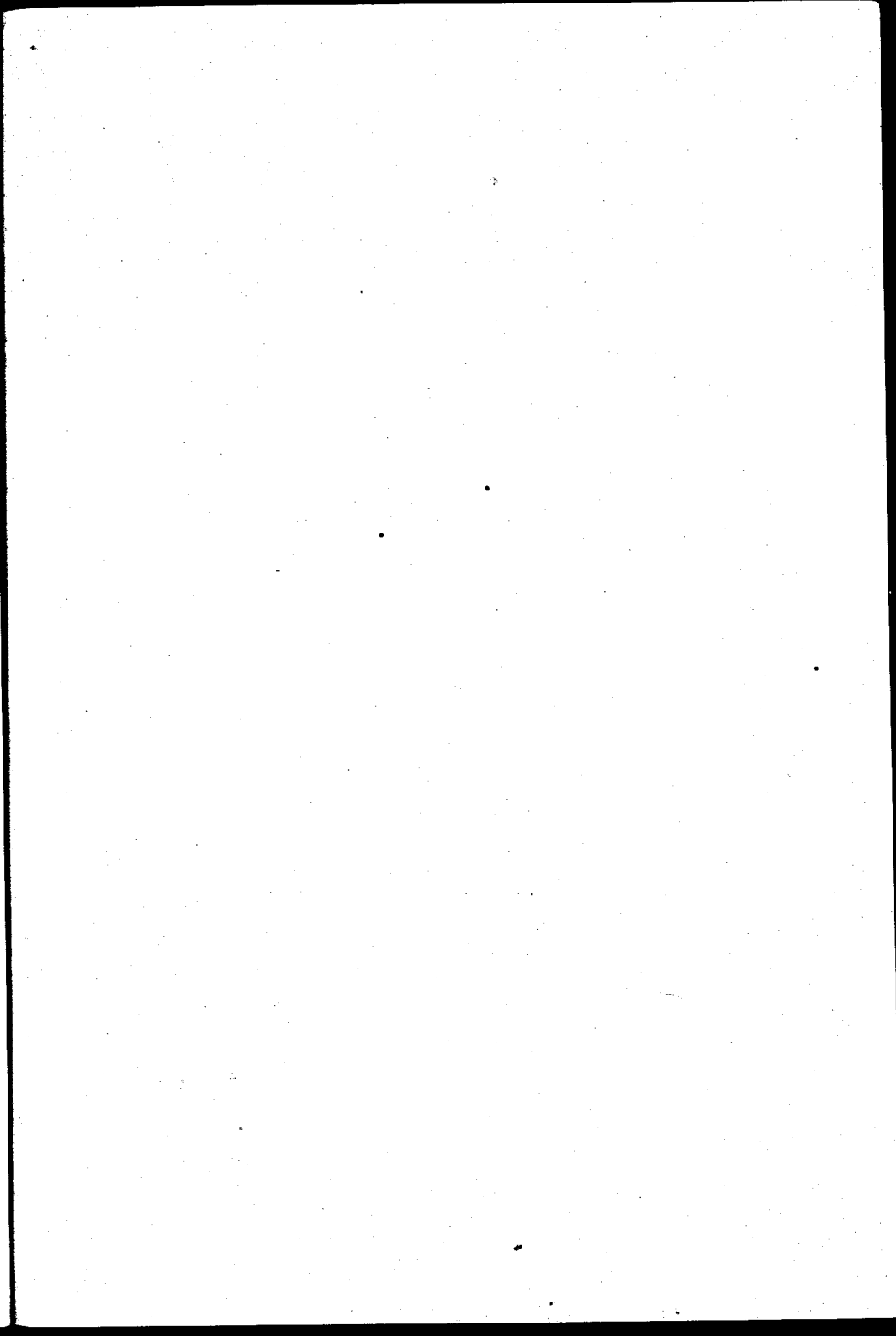
Meiner Militärpflicht mit der Waffe genügte ich beim Füsilier-Bataillon 7. Kgl. Württemberg. Inf.-Rgmts. No. 125 in Tübingen. Als einj.-freiwill. Arzt diente ich im Ulanen-Regiment Hennigs von Treffenfeld (Altm.) No. 16.

Seit Juli 1893 bin ich prakt. Arzt in Wittingen, Provinz Hannover.



16412





26.809