

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Werdnig - Hoffmann
(syndrome de)**

**HOFFMANN, J. - Weitere Beiträge zur
Lehre von der progressiven
neurotischen Muskelhydrophie**

*In : Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1891,
Vol. 1, pp. 95-120*

III.

Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie.

Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. Erb in Heidelberg.

Von

Dr. J. Hoffmann,

Privatdocenten der inneren Medicin.

Vor jetzt etwa 2 Jahren glaubte ich¹⁾ eine Reihe von in der Literatur unter verschiedenem Namen veröffentlichten Krankheitsfällen wegen der ihnen allen gemeinsamen Symptome, wegen des Verlaufs u. s. w. unter obigem Namen als selbständige wohlcharakterisirte Krankheit zusammenfassen zu dürfen. Dabei hob ich einerseits die Unterschiede, welche zwischen dieser Form der Muskelatrophie und der progressiven myelopathischen sowohl, als myopathischen existiren, hervor und machte andererseits auf die grosse Aehnlichkeit des Symptomencomplexes mit demjenigen verschiedener Neuritiden aufmerksam. Seither sind wenige weitere Mittheilungen erschienen, welche aber ebenfalls darin übereinstimmen, dass man es hier mit einer wohlcharakterisirten Krankheit zu thun hat.

So hat vor Allem Sachs²⁾ die Krankengeschichten zweier Brüder veröffentlicht, welche auch durch den Erfolg der chirurgischen Behandlung bemerkenswerth sind.

Beide Brüder wurden mit geraden Gliedern geboren, zeigten aber schon früh Gehstörungen und vom 5. Lebensjahre an Klumpfuss.

Der ältere, Frank, war bei der Aufnahme am 29. November 1887 13 Jahre alt. Es bestand ausgesprochene Kyphose der Lumbosacralgegend, falsche Stellung der Füße mit Genu valgum und Lähmung der Peronealmuskeln beiderseits. Doppelseitige Achillotomie. Stellung der Füße beim Tragen zweckentsprechender Schuhe gut bis März 1888. Im

1) J. Hoffmann, Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten. XX (daselbst die frühere Literatur).

2) The peroneal form or leg-type of progr. muscul. atrophy. — Brain 1890. Jan.

November 1888 abermalige Aufnahme wegen doppelseitigem Pes equinovarus; doppelseitige Achillotomie, Durchschneidung der Plantarfascie, Feststellung der Füße mit so günstigem Erfolg, dass der Kranke später wieder auf der Planta pedis gehen konnte. Kurz vor und einige Zeit nach der zweiten Operation untersuchte Sachs den Patienten und constatirte ausgesprochene Atrophie und Parese der Ober- und Unterschenkel, ziemlich gleichmässig über alle Muskeln vertheilt; grosse Schwierigkeit beim Treppensteigen. Die mechanische Erregbarkeit der genannten Muskeln fehlt, ebenso fehlten die Plantarreflexe bei beiderseits vorhandenem Patellarreflex. — Der Knabe sonst gut entwickelt. Gesicht und Arme normal, bis auf leichte Abmagerung des Musc. infraspinatus; Supinator longus normal; Händedruck kräftig; keine Difformität der Hände. — Nirgends Muskelhypertrophie. Tastempfindung und Temperatursinn überall normal, Schmerzsinne leicht herabgesetzt; Muskelsinn normal; keine fibrillären Zuckungen; livides Aussehen der Extremitäten. Sehr starke Herabsetzung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit der Muskeln der Oberschenkel bei AnSZ = KaSZ. Die Wadenmuskeln reagiren erst bei ganz starken Strömen mit matten Zuckungen, die Extensoren zum Theil bei sehr starken Strömen (13,0—20,0 M.-A.), zum Theil überhaupt nicht; keine trägen Zuckungen; partielle EaR. An den Armen erfolgt auf beide Ströme normale Reaction.

Der jüngere Bruder, Wilhelm, ging bei der Aufnahme am 17. November 1887 auf Krücken. Pes equinovarus duplex; chirurgische Behandlung genau wie bei dem Bruder mit demselben Ausgang. Intelligenz gut, Brust breit, Abdomen gross, Extremitäten dürr. Händedruck beiderseits sehr matt, Dynamometer 2^o; allgemeine Abmagerung aller Theile der oberen Extremitäten und sehr deutliche Atrophie des M. infraspinatus. Ausgesprochene Abmagerung der Beine, leicht watschelnder Gang, Schwierigkeit beim Treppensteigen. Tast- und Temperatursinn normal; faradische Schmerzempfindung erhöht; Muskelsinn normal; Plantarreflexe vorhanden. Knie-reflexe fast normal. Leichte Lividfärbung der Beine. Elektrisch: Sehr starke Herabsetzung in den Nn. medianus und ulnaris, welche erst bei 13—20 M.-A. KaSZ = AnSZ geben. In den Unterschenkelmuskeln bei stärksten Strömen gar keine oder nur schwache Zuckungen ohne Umkehr der Formel; Reaction der Oberschenkelmuskeln erst bei 16 M.-A. Complete EaR in den Unterschenkelmuskeln, starke Herabsetzung der Erregbarkeit der Arme.

Ausser Sachs hat noch Vizioli¹⁾, die von mir vorgeschlagene Benennung acceptirend, 3 Fälle publicirt, welche er hierher rechnet.

Der Vater erkrankte mit 59 Jahren, der eine Sohn mit 26 und der andere mit 6 Jahren. Bei allen Dreien bestanden lebhaft brennende, paroxysmatische Schmerzen zur Zeit der Ausbildung der Atrophie der Unterschenkel, wozu sich Atrophie und Parese oder bei einem Kranken nur Parese des rechten Daumenballens gesellte. In zweien der Fälle bestand Pes equinus, im dritten, noch in der Ausbildung begriffenen, nicht.

1) Dell' atrofia muscolare progr. nevrotica. — August- u. Septemberheft der medic.-chirurg. königl. Akademie zu Neapel. 1889.

Keine Muskelspannungen, keine fibrillären Zuckungen, herabgesetzte mechanische Muskeleirregbarkeit, Sehnenreflexe normal oder abgeschwächt, mehr oder weniger ausgesprochene EaR. — Neben diesen Erscheinungen litten der Vater und der ältere Sohn an ganz schleichend aufgetretener Amaurose infolge von Sehnervenatrophie; der jüngere Sohn ist noch frei davon. — Die Angaben der Kranken, dass in der Gegend, in welcher sie sich aufhielten, Quecksilber im Boden vorkomme, erwiesen sich bei genau eingezogenen Erkundigungen und an Pflanzen und Erde vorgenommenen Untersuchungen als unbegründet.

Diesen Fällen bin ich in der Lage 2 eigene Beobachtungen hinzufügen zu können.

Herr O. G. aus B., 32 Jahre alter Kaufmann, giebt an, aus einer gesunden Familie zu stammen, was jedoch nicht ganz richtig ist, da sein 48 Jahre alter Bruder an der gleichen Affection wie er leidet. Eine directe Vererbung der Krankheit liegt aber nicht vor, denn die Eltern und die übrigen Geschwister boten nie ähnliche Krankheitserscheinungen wie er und sein älterer Bruder.

Als Kind fiel er 20 bis 30 Stufen einer Treppe herunter, ohne Schaden zu erleiden; ferner hatte er Halsbräune, war dann gesund, blieb es auch als Soldat. Im Uebrigen sind aus der Vorgeschichte zu nennen Onanie und syphilitische Infection vor 4 Jahren mit Recidiven.

Der Kranke meint, dass die Krankheit in den Beinen angefangen habe, dass er aber nicht darauf achtete, weil die Erscheinungen unmerkbar sich einschlichen. Ohne bekannte directe Ursache bemerkte er zuerst vor 5 bis 6 Jahren lebhaft, aber kleine Zuckungen am rechten Daumenballen, welcher $\frac{1}{2}$ Jahr später schon abgemagert war, ohne dass die Function des Daumens besonders gelitten hatte. Sowohl in der Region des Daumenballens, wie an der Rückenfläche des rechten Vorderarmes hatte er gleichzeitig ein eigenthümliches Kältegefühl. Auf die linke Hand begann er erst zu achten, als die Daumenballengegend unter fibrillären Zuckungen immer flacher wurde; erst seit $\frac{1}{2}$ Jahre ist die Abmagerung eine auffallende; Parästhesien bestanden hier nie, doch schwitzte die Hand etwas leichter als die rechte, welche letztere stets kalt und etwas livid ist; möglicherweise sei auch die Schmerzempfindung der rechten Hand seit einiger Zeit etwas vermindert.

Seit 2—3 Jahren fühlte er bei Schreck oder psychischer Erregung ein kaltes Durchrieseln des rechten Beines. Ebenso lange ist sein Gang „lasch“, er kommt seinen Bekannten nicht mehr ordentlich nach beim Spaziergehen. Im Sommer 1888 machte ihn einer seiner Freunde beim Baden auf die Schwächigkeit seiner Waden, besonders der rechten Wade, aufmerksam.

Schmerzen oder sonstige Parästhesien in den Extremitäten bestanden nie; ebensowenig spastische Erscheinungen oder ataktische Störungen, keine gesteigerte Reflexerregbarkeit, keine cerebralen Symptome, nie Erbrechen, nie Rückenschmerzen; die rechte Schulter trägt er tiefer als die linke. Die vegetativen Functionen waren stets normal, ebenso das Verhalten von Blase und Darm.

Der Kranke geht noch den ganzen Tag herum, muss sich jedoch öfter ausruhen.

Status praesens. Sehr grosser, breitschultriger, kräftig gebauter, gesund aussehender Mann.

Die psychischen Functionen, die Sinnesorgane, das Verhalten der Pupillen und der Lidspalten, die Sprache, die Zungenbewegungen, die Mimik in keiner Weise alterirt. Die Wirbelsäule in geringem Grade skoliotisch, die rechte Schulter steht etwas tiefer als die linke; empfindlich ist die Wirbelsäule nirgends. Die Sensibilität im Quintusgebiet ist ganz intact.

Die Muskeln des Schultergürtels, der Ober- und Vorderarme sind weder hypertrophisch, noch atrophisch; ihre grobe motorische Kraft ist sehr beträchtlich, fibrilläre Zuckungen sind nicht sichtbar.

Maasse: Oberarm rechts 28,8, links 28,3 Cm.

= Vorderarm = 28,5 = 28,0 =

Im Gegensatz dazu sind die kleinen Handmuskeln beiderseits erkrankt. Der Thenar der rechten Hand ist völlig geschwunden und infolge dessen auch nichts von Function übrig geblieben. Der *M. adductor pollic.* und die *Mm. interossei* sind nicht merkbar in ihrem Volum und ihrer Function verändert; der Hypothenar ist schlaff, weich, aber activ gut thätig. Links ist der Thenar nur paretisch und mittelstark abgemagert, die übrigen kleinen Handmuskeln verhalten sich wie rechts; in allen kleinen Handmuskeln links sieht man fibrilläre Zuckungen, rechts nicht. Die mechanische Erregbarkeit des Hypothenar sin. ist träge, diejenige des rechten sehr herabgesetzt. — Der Tricepsreflex ist beiderseits vorhanden. Die rechte Hand fühlt sich viel kälter an als die linke, ist livid geröthet.

Die Tastempfindung ist von den Fingerspitzen bis zum Rumpf ganz gut, dagegen scheint die Wahrnehmung von Schmerz- und Temperatureindrücken rechts weniger scharf zu sein als links, wenigstens macht der Kranke entsprechende Angaben. Stereognostischer Sinn normal; Coordinationsstörungen und Muskelspannungen sind nicht vorhanden.

Die elektrische Erregbarkeit der *Nn. facialis, accessor., ulnaris et medianus* am Ellenbogengelenk normal; es besteht keine Herabsetzung der faradischen oder galvanischen Erregbarkeit, auch nicht eine Aenderung des Zuckungsgesetzes. Der *N. ulnaris dexter* besitzt, vom Handgelenk aus gereizt, rechts leichte Verminderung der Erregbarkeit gegen beide Ströme, links nicht. Der *N. medianus* ist von gleicher Höhe aus rechts unerregbar, links nur schwer reizbar. Der Thenar dexter ist unerregbar gegen beide Ströme (complete EaR); im Thenar sin. eine Spur von directer faradischer Erregbarkeit bei gesteigerter galvanischer Erregbarkeit, wobei $AnSZ > KaSZ$, beide exquisit träge (partielle EaR). Auch im Hypothenar dext. besteht partielle EaR; im Hypothenar sin. ist sie nicht mit Sicherheit nachweisbar. — Bei dieser Prüfung mittelst des faradischen Stromes erweist sich die Empfindlichkeit der rechten Hand weniger gross, als diejenige der linken.

Am Rumpf keine Abnormität. Bauchreflex beiderseits auszulösen.

Die Beine allem Anschein nach in toto, vorwiegend aber an den Unterschenkeln abgemagert, wodurch sie nach unten spitz zulaufen; am stärksten ist die Abflachung an der Vorderfläche beider Unter-

schenkel. — Die grobe motorische Kraft der Oberschenkelmuskeln ganz gut, die Contouren der einzelnen Muskeln bei der Contraction scharf. Ist auch die Kraft der Waden etwas reducirt, so ist diese Schwäche doch nur gering; immerhin sind sie etwas abgemagert. Die Zehen werden gut plantarwärts flectirt.

Von den Extensoren am Unterschenkel ist rechts der *M. tibialis antic.* völlig gelähmt und stark abgemagert, sodann kommt mit fast vollständiger Lähmung der *M. extens. halluc. longus*; stark geschwächt ist der *M. extensor digit. comm. longus*, während die *Mm. peronei* noch kräftig genug sind, den äusseren Fussrand zu heben. Am linken Bein ist die Parese und Atrophie an den genannten Muskeln in gleicher Reihenfolge, aber nicht ganz so stark ausgesprochen; doch ist der *M. tibialis antic.* hier ebenfalls fast complet gelähmt. — Fibrilläre Zuckungen sind nicht sichtbar, die Muskeln sind nicht druckempfindlich; die mechanische Erregbarkeit ist herabgesetzt; die Zuckungen nicht deutlich träge.

Patellarreflex etwas abgeschwächt, aber beiderseits auszulösen; der Achillessehnenreflex fehlt jederseits. — Die Hautreflexe, Hoden- und Plantarreflexe vorhanden. Die Tastempfindung nicht nachweisbar alterirt. Von der Mitte der Unterschenkel abwärts besteht beiderseits eine ziemlich beträchtliche Hyperalgesie, mehr noch links als rechts; Schmerzleitung normal; in dem gleichen Bezirk scheint wenigstens subjectiv der Temperatursinn vermindert und auch pervers zu sein, indem Kälte zuweilen als Wärme empfunden wird. Der rechte Fuss mit der unteren Hälfte des Unterschenkels ist kalt und bläulich, links sind diese Störungen weniger ausgeprägt nur am Fusse. Fusssehne, welche früher vorhanden waren, sind seit der Erkrankung ausgeblieben. — Muskelspannungen, Coordinationsstörungen u. s. w. fehlen. Der Gang wie bei doppelseitiger Peroneuslähmung, wobei bei herabhängender Fussspitze die Kniee etwas stärker gehoben werden, um mit den Zehen nicht am Boden anzustossen.

Umfang der Wade rechts 33,0, links 33,0.

Umfang des Oberschenkels rechts 36,5, links 36,0 Cm. oberhalb des Kniegelenks.

Seitens des *N. tibialis* und der von ihm versorgten Muskeln lässt sich eine leichte Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit ohne EaR nachweisen. Bei Reizung des *N. peroneus* mit starken Strömen reagieren nur die *Mm. peronei* mit einer Contraction; direct sind die *Mm. extensores* entweder völlig oder fast völlig unerregbar; eine träge Zuckung ist nicht zweifellos. Für die am stärksten ergriffenen Extensoren darf man die Unerregbarkeit wohl als letztes Stadium der EaR annehmen. Die Oberschenkelmuskeln antworten auf elektrische Reize prompt und normal.

Die inneren Organe und der Harn normal.

Dieser Befund wurde am 25. Nov. 1889 erhoben. Im August 1890 hatten sich merkbare Veränderungen nicht eingestellt.

Die folgenden Notizen über den älteren Bruder des vorigen Kranken verdanke ich der Güte des Herrn Privatdocenten Dr. E. Remak in Berlin, welchem ich auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank dafür ausspreche. Die Krankengeschichte ist um

so werthvoller, da Herr E. Remak beide Kranken zu untersuchen Gelegenheit hatte.

„Gustav G., 46 Jahre alt (Lohgerber von Profession, arbeitet seit 13 Jahren bei der Strassenreinigung), kam am 12. Mai 1889 von seinem jüngeren Bruder citirt zur Untersuchung in meine Poliklinik. Sein Vater soll gesund sein, seine Mutter an Asthma leiden. Von ähnlichen Erkrankungen, wie die seinige und die seines jüngsten Bruders Otto, ist ihm aus seiner Familie nichts bekannt. Er ist der Aelteste, ein zweiter Bruder soll nach einem Schlaganfall am rechten Arm gelähmt sein, ausserdem noch eine Schwester. Er selbst, zugegebenermaassen Potator ($\frac{1}{2}$ Lit. Schnaps täglich), ist verheirathet, hat 3 lebende Kinder, von welchen das älteste, 16 Jahre alt, auf der rechten Seite seit der Kindheit lahm, geistig aber nicht zurückgeblieben sein soll. Die beiden anderen Kinder angeblich gesund. Einen Schanker hat er nie gehabt.

Auffällig ist die Familienähnlichkeit der Gesichtszüge mit seinem jüngeren, mir bekannten Bruder Otto.

Ueber die Entwicklung seines Leidens macht er ebenso, wie sein Bruder über seine Krankengeschichte, sehr unbestimmte Angaben. Er hat als Infanterist gedient, war damals gesund, will beim Militär 1866 einen Typhus gehabt und nach diesem eingeschlafenes Gefühl der Zehen zurückbehalten haben, vielleicht sie auch seit jener Zeit nicht mehr deutlich bewegen können. Trotzdem hat er den Feldzug von 1870 als Infanterist bei der Linie mitgemacht. Bald nach dem Feldzug sollen dann allmählich die Unterschenkel abgemagert und schwächer geworden sein. Seit etwa 10 Jahren soll dann auch die rechte Hand abgemagert sein, doch kann es auch schon länger sein; die linke Hand hält er für gesund. Schmerzen hat er nie gehabt.

Patient von mittlerer Statur, kräftigem Knochenbau und, abgesehen von der localen Atrophie, kräftiger Musculatur, gutem Allgemeinbefinden, bietet keinerlei Störung der cerebralen Nerven. Im Gesicht besteht keine Muskelatrophie, der Augenschluss ist kräftig, die Lippenbewegungen sind normal, dgl. der Zunge. Der gerade Achselumfang (quer über den M. deltoideus gemessen) beträgt rechts 26, links 25 Cm., der Oberarmumfang beiderseits 24 Cm., der Vorderarmumfang etwa 3 Cm. unter dem Oberarm beiderseits 25 Cm. Für die Inspection besteht eine Abmagerung des linken oberen Cucullarisabschnittes (Verstreichung des vorderen Randes) und Abflachung der Fossae supra- und infraspinata, aber kein entsprechender Ausfall der Function, auch nicht der Rotation des Arms nach aussen. Während die Oberarm- und Vorderarmmusculatur ihr normales Volumen zu haben scheint, besteht an der rechten Hand starke Atrophie des Abductor pollicis brevis (es fehlt die normale Dorsalflexion der Endphalanx des Daumens — Affendaumen), des Opponens pollicis und des Interosseus primus. Links ist nur der erste Zwischenknochenraum abgeflacht und die active Opposition der Daumenpulpa an jeden anderen Finger auch bei maximaler Streckung derselben noch kräftig möglich, rechts nur bei obligater stärkster Biegung der Finger. Fibrilläre Zuckungen werden nirgends bemerkt. Die Sensibilität

der Hände ist subjectiv und objectiv ganz normal, auch für Temperatur-empfindungen.

Die nur stückweise elektrische Untersuchung ergibt, dass (für die knopfförmige Elektrode) der Erb'sche Supraclavicularpunkt beiderseits bei 95 Mm. R.-A. zuerst anspricht, dass Biceps und Supinator longus für S. S. (Secundär-Strom) gut erregbar sind. Der N. medianus über dem Handgelenk bietet eine Minimalcontraction des Daumenballens links bei 90 Mm. R.-A., rechts erst bei 40 Mm. Dementsprechend ist auch die directe faradische Erregbarkeit des Abductor brevis pollicis aufgehoben, des Opponens pollicis dexter äusserst herabgesetzt. Hier ist für die 10 Qcm.-Elektrode EaR durch den galvanischen Strom bei 4 M.-A. nachweisbar. Der Interosseus primus spricht für S. S. links bei 85 Mm. R.-A., rechts erst bei 70 Mm. an.

An den Rumpf-, Gesäss- und Oberschenkelmuskeln besteht keine Atrophie. Der Oberschenkelumfang beträgt 16 Cm. über dem oberen Rande der Patella beiderseits 38 Cm. Dagegen sind die Waden sehr abgemagert. Ihr grösster Umfang beträgt rechts 28 Cm., links 25,5 Cm. Rechts fällt starke Hyperextensionstellung der Basalphalangen der Zehen auf, bei Atrophie der Mm. interossei pedis und des Abductor brevis hallucis („pied en griffe“).

Die in den Details nicht genügend genau geprüfte Motilität der Unterextremitäten bietet keine Anomalie an den Hüft- und Oberschenkelmuskeln. Namentlich ist der Extensor quadriceps femoris recht kräftig. Das Kniephänomen ist beiderseits vorhanden, auch ohne Jendrassik'schen Handgriff. Der N. cruralis ist von 80 Mm. R.-A. an für S. S. erregbar. Die Reaction für den galvanischen Strom ist hier auffällig schlecht, wurde aber nicht quantitativ bestimmt (Panniculus oder Fascie?), EaR ist aber hier sicher nicht vorhanden.

Ueber die Motilität der Unterschenkel findet sich nur die Notiz, dass die Plantarflexion der Fussgelenke sehr schwach ist und unvollkommen, dass ausgesprochene Peroneuslähmung nicht besteht, dass er rechts die Zehen nicht bewegen kann, während links dies noch mit geringer Excursion möglich ist. Das Achillessehnenphänomen fehlt beiderseits.

Die Nn. peronei sprechen beiderseits schon bei 90 Mm. R.-A. für S. S. durch Contraction der Mm. peronei an, welche aber auch bei stärksten Strömen nur wenig an Intensität zunimmt, links kommen noch etwas die Extensores digitorum hinzu, während der M. tibialis anticus beiderseits ausfällt. Dieser Muskel ist beiderseits auch für stärkste faradische und galvanische Ströme nicht erregbar.

Die Nn. tibiales in der Kniekehle sprechen für die knopfförmige Elektrode erst bei 50 Mm. R.-A. für S. S. mit Contraction nur der Wadenmuskeln an. Die erste KSZ erfordert 10 M.-A. Auch bei stärksten galvanischen Reizungen der Nn. tibiales nimmt die Energie der Contraction der Wadenmuskeln nur wenig zu. Für ihre directe galvanische Reizung ist EaR durch Trägheit, namentlich der AnSZ, nachweisbar. Die Nn. tibiales über dem Fussgelenk (zwischen Tibia und Achillessehne) sind weder bei eingeschobenen Rollen für S. S., noch durch Volta'sche Alternative für den galvanischen Strom erregbar.

Auch direct ist an den Mm. interossei pedis, am Extensor brevis digitorum, dem Abductor brevis hallucis mit den verfügbaren Stromstärken der faradischen und galvanischen Stromes eine Reaction nicht zu erhalten.

Das Gefühl soll schlecht sein in der Haut der Sohlen und auch noch in den Wadengegenden. Es besteht eine entschiedene Analgesie für Nadelstiche an den Fusssohlen und auch etwas noch an dem unteren Theil der Beugeseite der Unterschenkel. Auch für Kälte ist die Empfindung herabgesetzt. Die anderen Qualitäten der Empfindung wurden leider nicht untersucht oder wenigstens nicht notirt.

Patient steht ziemlich gut und schwankt kaum bei geschlossenen Augen. Er ist nicht im Stande, sich irgendwie auf die Fussspitzen zu erheben. Der Gang ist nicht ataktisch, etwas schwerfällig, aber durchaus nicht auffällig, viel weniger als der des jüngeren Bruders, wohl hauptsächlich deswegen, weil eine ausgesprochene Peroneuslähmung hier nicht vorhanden ist oder jedenfalls das dem Peroneus ganz eigenthümliche Hängen der Fussspitzen fehlt. Er klappt eher beim Aufsetzen der Fusssohle mit derselben etwas auf, als dass die Abwicklung des Fusses gerade schlecht von Statten geht.“

Auch die drei Geschwister, welche ich früher (Fall 2—4) beschrieb, untersuchte ich neuerdings wieder in ihrer Heimath. Bei Allen hat die Krankheit in den letzten 2 Jahren Fortschritte gemacht. Bei dem jüngeren Mädchen fehlt jetzt ausser dem Achillessehnenreflex auch der Patellarreflex; die Oberschenkel sind jetzt deutlich paretisch und in toto, besonders aber in ihrer unteren Hälfte, stark abgemagert, so dass die Quadricepssehne wegen des Fehlens der Mm. vasti stark hervortritt. — Auch die Hände sind stärker paretisch und atrophisch als früher und die Beuger und Strecker am Vorderarm sind in das Stadium der Atrophie und Parese eingetreten; dabei ist der Tricepsreflex noch auszulösen und der Unterkieferreflex lebhaft. Brust mager, Rippen stark hervortretend; Function der Schultermuskeln gut. Nerven nirgends verdickt oder druckempfindlich. Sinnesorgane u. s. w. wie früher.

In einem noch bedauernswertheren Zustand befindet sich der Junge. Gang noch viel schlechter als früher, ebenso die Manipulationen mit den Händen mangelhafter. Ausser dem Achillessehnenreflex fehlt auch der Patellarreflex; alle Muskeln der Oberschenkel sind noch mehr abgemagert, am meisten der M. quadricps; ferner sind die Gesässmuskeln und die unteren Partien der Rückenstrecker jetzt atrophisch und geschwächt. Daher stammt eine ziemlich starke Sacrolumbalkyphose, welche sich in den letzten 2 Jahren ausgebildet hat, daher auch das sehr erschwerte Aufstehen vom Boden, welches demjenigen von an Dystrophia muscul. progr. Leidenden sehr ähnlich ist. Der Junge stellt die Beine nur noch weiter auseinander — geht auch mit gespreizten Beinen — stützt sich mit den Händen auf die Kniee und schleudert den Oberkörper durch Abstossen in die Höhe. Vorderarmmuskeln fast complet gelähmt, nur im linken Handgelenk leichte Dorsalflexion möglich; Pro- und Supination gehen schlechter; Supinator longus und Brachial. int. jetzt ziemlich stark atrophisch; die Sehnenreflexe der Arme wie früher. Im Uebrigen keine Veränderungen.

Bei dem ältesten, jetzt 15 Jahre alten Mädchen sind die Menses etliche Male aufgetreten. Der Fortschritt der Krankheit ist bei ihr weniger

auffallend, da sie schon früher nicht mehr gehen konnte; Tricepsreflexe fehlen, Supinator longus beiderseits völlig geschwunden, stärkere Abmagerung im unteren Drittheil der Benger am Oberarm. Hände auffallend klein, im Wachsthum stehen geblieben, livid.

In den vorstehend beschriebenen Fällen bestand durchweg wieder eine familiäre Disposition zu dem Leiden, denn mindestens waren zwei Glieder einer Familie erkrankt. Die Kranken von Sachs wurden in frühester Kindheit befallen, diejenigen von Vizioli in ganz verschiedenem Lebensalter, die Brüder G. zwischen dem 20. und 30. Lebensjahre. Bei Allen begann die Affection, wenn wir mit dem Kranken O. G. annehmen wollen, dass seine Beine früher schwächer waren als die Arme, an den unteren Extremitäten, und zwar an den distalen Abschnitten derselben mit Parese und Atrophie der Muskeln, als deren Folge sich mit der Zeit Pes equinovarus (Sachs), Pes equinus (Vizioli) oder Herabhängen der Fussspitzen beim Gehen (eigene Beobachtung) herausbildete. Im späteren Verlauf kam es dann zu den gleichen Erscheinungen an den oberen Extremitäten, besonders zu Atrophie und Parese der kleinen Handmuskeln; in allen Fällen wurden die Arme mitbetheiligt, denn auch in dem 1. Falle von Sachs bestand herabgesetzte Erregbarkeit der Armnerven. Muskelspannungen und -Krämpfe, Muskelsinn- und Coordinationsstörungen fehlten stets. Fibrilläre Zuckungen waren in meinem Falle O. G. vorhanden, wurden sonst vermisst. Die mechanische Muskererregbarkeit war herabgesetzt; die Sehnenreflexe verhielten sich wechselnd. Durchweg wurde EaR mit starker Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit gefunden. Bei dem O. G. war die Erregbarkeit der Nerven und Muskeln nur in den auch sichtbar erkrankten Körpertheilen herabgesetzt, nicht auch im Gesicht u. s. w., wie in manchen anderen Fällen. Sachs gegenüber möchte ich noch betonen, dass in keinem einzigen der obigen Fälle, selbst in den seinigen nicht, Sensibilitätsstörungen, seien es nun subjective oder objective gewesen, ganz fehlten; dass in dieser Hinsicht beträchtliche Unterschiede vorkommen, ermangelte ich nicht früher schon hervorzuheben. Vasomotorische Störungen wurden immer nachgewiesen, und ferner war die Schweisssecretion bei dem O. G. an Händen und Füßen alterirt. Die vegetativen Functionen blieben normal, die Sphinkteren intact. — Keine psychischen Störungen. Auch der progressive Verlauf und das Nichtverschontbleiben der Rumpfmuskeln zeigt sich recht deutlich an den Geschwistern Weiss.

Neu und sehr beherzigenswerth ist bei der sonst machtlosen Therapie der Erfolg der chirurgischen Behandlung des

Klumpfusses in den Fällen von Sachs; ob derselbe durch die zweite Operation ein dauernder wird, bleibt abzuwarten und hängt von dem langsameren oder rascheren Verlauf des Leidens ab. Nicht weniger interessant in anderer Hinsicht ist die von Vizioli constatierte Amaurose auf der Basis einer Sehnervenatrophie; darauf werde ich später noch zurückzukommen haben.

Diese neueren Beobachtungen bestätigen anscheinend insgesamt, dass die Krankheit stets an den unteren Extremitäten beginnt, was ihr ja auch in Amerika den Namen „peroneal form or leg-type of progr. muscular atrophy“ eingetragen hat, an welchem Sachs auch neuerdings noch festhält. Ob dieser Name beibehalten werden kann, wird aus dem Folgenden hervorgehen.

Der Umstand, dass in fast allen Fällen die Hände und Vorderarme nach bei den verschiedenen Kranken verschiedenen Intervallen in gleicher Weise wie die Beine erkrankten, musste den Verdacht erwecken, dass das Leiden auch einmal den umgekehrten Gang nehmen, d. h. mit Parese und Atrophie der Hand- und Vorderarmmuskeln einsetzen und dann sich erst an den Unterextremitäten bemerkbar machen oder an allen vier Extremitäten gleichzeitig beginnen könne. Auch die grosse Aehnlichkeit des Symptombildes mit den Polyneuritiden liess etwas Derartiges vermuthen.

Der Verdacht war, wie die folgenden beiden Beobachtungen, besonders die erste, zur Evidenz beweisen, gerechtfertigt. Die Kinder kamen bald nach der Heidelberger Naturforscherversammlung zur Untersuchung und wurden von mir im November 1889 im ärztlichen Verein, als zur progressiven neurotischen Muskelatrophie gehörig, vorgestellt.

Fall I.

Luise Willmann, 7 Jahre altes Schreinerskind, stammt aus einer weder väter- noch mütterlicherseits neuropathisch belasteten Familie. Der Vater ist seit einiger Zeit brustleidend. Sie hat nur einen Bruder, welcher jetzt 4 Jahre alt ist; von ihm wird später die Rede sein. Keine Lues, kein Alkoholismus bei den Ascendenten.

Vor 2 Jahren merkten die Eltern an dem Mädchen, welches bis dahin sich des besten Wohlbefindens erfreute und gut gedieh, dass es beim Spielen Alles nicht mehr so richtig und geschickt anfasste, wie andere Kinder; sie zitterte schon damals mit den Fingern und die Arme waren unruhig, wenn sie etwas Schweres halten oder gar aufheben sollte. Am Gang fiel nichts Besonderes auf; sie legte noch in diesem Frühjahr einen Weg von einer Stunde zurück und würde es auch jetzt noch fertig bringen; doch zerreisst sie seit einem Jahr ihre Schuhe ganz vorn. Allmählich magerten die Hände ab, hingen im Handgelenk volarwärts

herab, während die Finger immer mehr eine flectirte Haltung annahmen. Schmerzen hatte das Kind während seines 2jährigen Leidens absolut nicht, weder in den oberen, noch in den unteren Extremitäten, noch in der Wirbelsäule; überhaupt fehlten Sensibilitätsstörungen irgend welcher Art. Muskelrigidität oder stärkere unwillkürliche Zuckungen waren ebenfalls nie da. — Seitens der höheren Sinne wurde eine Störung nicht wahrgenommen; sie lernte angeblich gut und „kann auch jetzt noch schön schreiben“. Die vegetativen Functionen waren immer normal und die Sphinkteren thaten ihren Dienst in gehöriger Weise. Der Gang des Leidens war bis jetzt continuirlich progressiv. Ein halbes Jahr nach Beginn der Affection machte sie die „Rötheln“ durch. — Es fehlt jedweder Anhaltspunkt für die Entstehung des Leidens.

Status praesens. Patientin ist ein gut entwickeltes, gut genährtes schüchternes Kind mit freundlichem Gesichtsausdruck und frischen, runden Wangen. Sie hat ein ganz normales Wesen, scheint aber nicht gerade intelligent zu sein.

Anomalie der Ohrbildung oder sonstige Anzeichen von Missbildung sind nicht zu entdecken.

Geruch, Gehör, Geschmack wohl erhalten. Das Sehvermögen ist gut; die Pupillen reagiren auf Licht und bei Accommodation prompt, auch die Thätigkeit der Augenmuskeln ist ungestört; es besteht weder Strabismus, noch Nystagmus; der ophthalmoskopische Befund normal (Dr. Bernheimer).

Die Sensibilität im Quintusgebiet, sowohl der äusseren Haut wie der Mundschleimhaut, in allen ihren Qualitäten wohl erhalten. Die mimischen Gesichts-, die Kau- und die Zungenmuskeln lassen weder in ihrer Ernährung noch in ihrer Function auch nur eine Andeutung von Störung erkennen; fibrilläre Zuckungen sind nicht an ihnen wahrzunehmen. Der Unterkieferreflex ist leicht auszulösen.

Ehe ich auf die Schilderung der Muskelverhältnisse am Rumpf und an den Extremitäten übergehe, will ich im Voraus bemerken, dass nirgends auch nur eine Spur von Muskelhypertrophie nachweisbar und dass die Sensibilität in jeder Beziehung gut erhalten ist; auch fehlt jede Andeutung von Muskelspannungen.

Das Kind bewegt die Arme in den Schultergelenken ganz frei. Die motorische Kraft der rechtsseitigen Schultermuskeln ist anscheinend nicht ganz so beträchtlich, wie diejenige der linksseitigen, doch ist eine Abnahme des Volums höchstens im *M. deltoides dext.* vorhanden. Die *Mm. supra- et infraspinatus* und *subscapularis* sind in ihrer Function nicht gestört und auch nicht merklich abgemagert.

Die Beugemusculatur am Oberarm ist nicht merklich atrophisch, wohl aber leicht paretisch; die Streckmuskeln sind dagegen kräftiger; ob ganz normal, ist schwer zu entscheiden. Beim Strecken erscheint eine auffallende Hyperextension in den Ellenbogengelenken. Fibrilläre Zuckungen sind in den genannten Muskeln nicht zu sehen.

Am Vorderarm sind die Extensoren mit Einschluss des *M. supinator longus* beiderseits complet gelähmt und abgemagert; die Hand hängt folglich bei pronirtem Vorderarm schlaff im Handgelenk herab und kann absolut nicht gehoben werden. Die *Mm. flexores anti-*

brachii sind gleichfalls stark paretisch und auch abgemagert. Die Hand ist stets halb geschlossen (Krallenhand); die Finger sind im 1. Interphalangealgelenk am meisten flectirt. Die Beugung im Handgelenk gelingt noch mit geringer Kraft, wobei die Sehne des M. flexor carpi ulnaris etwas mehr vorspringt als diejenige des M. flexor carpi radialis. Die Hand kann beiderseits noch völlig, d. h. knapp bis zur Berührung der Fingerpulpen mit der Vola manus geschlossen werden; der Streckung der Finger stellt sich ein besonderer Widerstand nicht entgegen, sie gelingt passiv auffallend leicht. Das Endglied des Daumens steht fast im rechten Winkel flectirt, ferner stehen der dritte und vierte Finger mehr flectirt als der zweite und fünfte.

Die kleinen Handmuskeln sind abgemagert, zum Theil paretisch, zum Theil paralytisch. Seitens der Mm. interossei et lumbricales kaum eine Andeutung von willkürlicher Contraction; nur die Endglieder des Zeigefingers der linken Hand und noch weniger diejenigen des kleinen Fingers werden noch etwas gestreckt. Die Opposition von Daumen und kleinem Finger kaum bis zur Berührung möglich. Das Fettgewebe in der Hohlhand ist vermindert. Die Hände sind livid, warm und etwas feucht; fibrilläre Zuckungen sind spärlich, aber sehr kräftig, so dass es zu Bewegungen des Zeigefingers und zur Abduction des kleinen Fingers kommt. Die Beuger am Vorderarm sind, wie sich aus dem Spiel der Finger schliessen lässt, Sitz theils fibrillärer, theils fasciculärer schwacher Contractionen. Die mechanische Muskel-erregbarkeit der Extensoren am Vorderarm ist lebhafter als diejenige der anderen Muskeln und die beim Beklopfen ausgelösten Zuckungen verlaufen träge; in den kleinen Hand- und den Vorderarmmuskeln ist die mechanische Erregbarkeit herabgesetzt.

Die Sehnenreflexe fehlen an beiden Armen insgesamt. Auch alle vorstehend beschriebenen Symptome sind doppelseitig und symmetrisch.

Die Nervenstämme sind weder in der Supraclaviculargrube noch am Oberarm verdickt oder druckempfindlich; nur die Nn. radiales sind an ihrer Umschlagsstelle sehr leicht zu fühlen und vielleicht etwas zu dick für ein 7jähriges Kind; druckempfindlich sind aber auch sie nicht.

Die Bauch- und Rückenmuskeln sind kräftig. Der Bauchreflex nur schwach auszulösen.

Die unteren Extremitäten haben normales Aussehen; die Unterschenkel und Füße sind weder cyanotisch noch kühl. — Eine deutliche Abmagerung fällt weder an den Ober- noch an den Unterschenkeln auf; auch geht die Kleine ganz gut. Bei ruhiger Lage im Bett fällt aber die Haltung der Füße auf, welche in leichter Pes equinovarus-Stellung stehen und zwar der linke mehr als der rechte; mit leichtem Druck kann man die Füße über die Grenzen des Normalen hinaus abknicken und die krankhafte Stellung sehr erhöhen.

Die Sensibilität der Beine verhält sich, wie oben angegeben, im Ganzen normal; doch percipirt das Kind Nadelstiche an den Füßen lebhafter und schmerzhafter, als an den Händen. — Der Plantarreflex ist beiderseits lebhaft. Der Patellarreflex ist meist nicht auszulösen; nur bei der einen oder anderen Prüfung scheint er schwach dazusein; dagegen sind die Achillessehnenreflexe normal.

Die grobe Kraft der Glutäal- und Oberschenkelmuskeln lässt etwas zu wünschen übrig; doch besteht keine ausgesprochene Parese oder Atrophie. Die Wadenmuskeln sind kräftig; der Fuss kann kräftig abwärts gedrückt werden und auch die Bewegungen der Zehen sind gut, und zwar sowohl die plantar- wie die dorsalwärts ausgeführten. Geschwächt sind dagegen die Peronei beiderseits, während der M. tibialis antic. sich gut contrahirt. — Die Nervenstämme sind weder druckempfindlich noch verdickt. Die mechanische Muskel- und Nervenregbarkeit, wenigstens an den Unterschenkeln, herabgesetzt.

Maasse:	Oberarm	rechts	17,5,	links	17,2	Cm.
=	Vorderarm	=	15,7	=	15,7	=
=	Oberschenkel	=	35,3	=	35,3	} 15 Cm. } oberhalb } 8 = } der Patella
=	Wade	=	28,3	=	28,5	
=	Wade	=	25,2	=	25,6	Cm.

Die Musculatur ist am ganzen Körper schlaff; schöne Contouren von Muskeln sieht man nicht. Um zu sehen, ob die scheinbar gesunden Muskeln auch eine normale Kraft haben, werden vergleichende Prüfungen mit einem gracilen, 5jährigen Mädchen, das gerade auf der Abtheilung ist, vorgenommen. Dabei stellt sich denn heraus, dass dieses Kind in jeder Beziehung viel kräftiger ist, als unsere Kranke.

Die Sphinkteren verhalten sich normal; die Temperatur und die inneren Organe ebenfalls, auch der Urin.

Es besteht während des mehrwöchentlichen Aufenthaltes der Kranken auf der Abtheilung während der letzten Monate des verflissenen Jahres in jeder Beziehung Wohlbefinden. Sie klagte nie über Schmerzen oder Spannen u. s. w.

Faradische Nervenregbarkeit:

N. frontalis	dexter	107,	sin.	110
N. mentalis	=	114	=	114
N. accessorius	=	123	=	120
Erb'scher Punkt	=	108	=	105
N. ulnaris	=	95	=	105
N. medianus	=	110	=	110
N. radialis	=	unerregbar bei 50 R.-A.		
N. median. (Handg.)	=	80	=	85
N. ulnaris	=	80	=	92
N. peroneus	=	110	=	114
N. tibialis	=	96	=	95
N. cruralis	=	(?)	=	92

Der Leitungswiderstand der Haut über den Hauptnervenstämmen normal.

Die Contractions sind bei Reizung des N. medianus und N. ulnaris bei 90—100 R.-A. sehr schwach; zuerst contrahirt sich der Benger des Zeigefingers. Beim Uebereinanderschieben der Rollen nehmen die Contractions nicht in gleichem Schritt zu wie bei gesunden Erwachsenen.

Zur Controle werden sofort nach beendigter Prüfung der Nervenregbarkeit unserer Kranken untersucht mit dem faradischen Strom:

1. das schon erwähnte 5jährige gesunde Mädchen, dessen Nerven bei folgendem Rollenabstand reagierten:

N. frontalis	bei	143 R.-A.
N. accessorius	=	160 =
N. ulnaris	=	143 =
N. medianus	=	135 =
N. peroneus	=	150 =

2. ein 43 Jahre alter Fabrikarbeiter:

N. frontalis	bei	150 =
N. accessorius	=	160 =
N. ulnaris	=	150 =
N. peroneus	=	140 =

Galvanische Nervenerregbarkeit unserer Kranken:

Vom N. frontalis sind rechts und links bei 10 M.-A. ganz schwache KaS-Zuckungen zu erzielen; stärkere Ströme, um die Reaction gegen die AnSZ zu sehen, lassen sich bei der Unruhe der Kleinen nicht anwenden.

N. accessorius: Rechts kurze KaSZ bei 4,5 M.-A., links bei 5,0 M.-A.; AnSZ bei 5,5 M.-A.; KaSTe bei 12—15 M.-A.

N. medianus dext.: Es erscheint hier als erste Zuckung eine ganz kurze AnSZ des Flexor indic.; erst bei 5,5—6,0 M.-A. erscheint die KaSZ. Dies Ergebniss blieb an verschiedenen Tagen dasselbe. N. medianus sin.: Bei 3,0 M.-A. blitzähnliche KaSZ im M. flexor indic., bei 7,0 M.-A. erfolgt eine KaSZ in den übrigen Beugern, auch in dem Thenar; die AnSZ folgt erst dann nach.

N. ulnaris sin.: KaSZ bei 6,0—8,0 M.-A. schwach und matt; bei dieser Stromstärke contrahirt sich auch der M. adductor pollicis. Die AnSZ folgt der KaSZ nach und ist schwächer. Rechts sind noch stärkere Ströme zur Auslösung der ersten Contraction nöthig.

N. radial. dext. et sin.: Keine Reaction bei 12 M.-A.

Von den Nn. medianus et ulnaris sind oberhalb des Handgelenks Zuckungen der kleinen Handmuskeln nicht mit Sicherheit auszulösen. Allerdings stören sehr bei der Prüfung die Zuckungen der Fingerbeuger.

Von dem N. peroneus dext. et sin. erhält man die erste Zuckung bei 10—12 M.-A., und zwar zuerst eine KaSZ. Bei 15 M.-A. sind sie noch kurz und werden auch bei 30 M.-A. nicht tonisch.

Die Nn. tibiales reagiren bei 18,0—20,0 M.-A. zuerst mit einer KaSZ. Directe Muskelerregbarkeit:

Die Mm. extensores beider Vorderarme, inbegriffen M. supinator longus, sind faradisch unerregbar; galvanisch erfolgen bei 4,0—5,0 M.-A. träge Zuckungen und die AnSZ > KaSZ.

Thenar und Hypothenar antworten auf faradische Reize mit matten Zuckungen, auf galvanische mit trägen Zuckungen bei 4,0—5,0 M.-A.; dabei ebenfalls AnSZ > KaSZ.

Die Beugemuskeln am Vorderarm, die Muskeln des Oberarms, des Schultergürtels, des Gesichts zeigen starke faradische und galvanische Erregbarkeitsherabsetzung ohne EaR; so reagiren z. B. die Muskeln des Kinns erst bei 10 M.-A. mit einer kurzen KaSZ.

Die Extensoren an den Unterschenkeln ziehen sich erst bei

einem Rollenabstand von 60 Mm. gerade erkennbar zusammen, galvanisch ebenfalls erst bei sehr hohen Stromstärken, wobei die $KaSZ > AnSZ$.

Seitens der Wadenmuskeln erst bei 30—40 R.-A. eine Spur von Contraction; bei 30 El. Stöhrer eine kurze, schwache Zuckung.

Der M. vast. intern. rührt sich bei 30—40 Rollenabstand noch nicht, antwortet bei 20 M.-A. mit einer matten Zusammenziehung.

(Die Erb'sche Normalelektrode und das Edelmann'sche Galvanometer wurden bei der galvanischen Prüfung benutzt.)

Fall II.

Karl Willmann, $3\frac{3}{4}$ Jahre alt, Bruder der Vorigen, kam, wie auch seine Schwester, wohlgestaltet zur Welt, war bis jetzt stets gesund, machte Kinderkrankheiten noch nicht durch, entwickelte sich geistig gut. Die vegetativen Functionen sollen nie gestört gewesen sein. Stuhl- und Urinentleerung erfolgte stets willkürlich.

Er lernte zur richtigen Zeit laufen, lief aber nie so flink wie seine Altersgenossen, fällt gern hin. Er soll mit leicht gebeugten Knien und etwas nach innen gedrehten Fusspitzen gegangen sein; doch ist es sehr fraglich, ob das als pathologisch aufzufassen ist.

Status praesens. Kräftig gebauter, wohlgenährter, einfältiger Bauernbub, der durch Schreien und widerspenstiges Geberden die Untersuchung sehr erschwert und dadurch dieselbe nicht in die Einzelheiten auszuführen gestattet.

Die Sinnesorgane verhalten sich ganz normal. Die Mimik nicht alterirt; Unruhe und fibrilläre Zuckungen sind, nachdem die Untersuchung zu Ende ist und der Junge sich beruhigt hat, im Gesicht nicht zu sehen.

Die Hautfarbe des Rumpfes und der Arme die gewöhnliche. Es besteht keine ausgesprochene Atrophie in irgend einem Muskelgebiet oder einzelnen Muskeln; die Vorderarme erscheinen jedoch etwas weniger voll als die Oberarme. Bei schlaffer, welker Musculatur ist die grobe motorische Kraft ziemlich gut. Die kleinen Handmuskeln fühlen sich auffallend schlaff und weich an und sind zum Theil Sitz ausgeprägter fibrillärer Zuckungen und dies beiderseits. Die mechanische Muskel-erregbarkeit bietet keine auffallenden Veränderungen. Muskelspannungen bestehen nicht. Die activen Bewegungen erfolgen in allen Gelenken ohne Hinderniss und in normaler Weise. Die Sensibilität ist intact. Die Reflexe bei der Widersetzlichkeit des Kranken nicht genügend zu prüfen. Kein einziger Muskel ist hypertrophisch.

Am Rumpf nichts Bemerkenswerthes.

Die Beine liegen gestreckt nebeneinander. Die Füße sind kühl und blau. Sensibilität und Hautreflexe normal. Die Patellarreflexe sind beiderseits vorhanden und lebhaft, die Achillessehnenreflexe sind ebenfalls auszulösen, Fussclonus besteht nicht; ebensowenig Muskelspannungen; fibrilläre Zuckungen sind nirgends sichtbar.

Die Willkürbewegungen vollziehen sich in den grossen Gelenken der Beine ganz gut. Eine deutliche Functionsstörung lässt sich nur an dem M. flexor hallucis longus wahrnehmen, welcher rechterseits paretisch, links fast paralytisch ist; links ist auch der M. extensor halluc. geschwächt. Die Zehe steht dorsalwärts, ist wenig beweg-

lich. Die übrigen Zehen werden nach beiden Richtungen verhältnissmässig gut bewegt.

Der linke Unterschenkel erscheint etwas dünner als der rechte; der linke Oberschenkel ist im Vergleich zu dem rechten deutlich atrophisch, ohne dass eine Differenz der groben motorischen Kraft vorliegt.

Maasse: Vorderarm	rechts	16,0,	links	16,0	Cm.
= Oberarm	=	16,5	=	16,5	=
= Wade	=	21,2	=	20,8	=
= Oberschenkel	=	26,5	=	25,2	=
=	= oben	=	34,0	=	32,0

Der Gang des Jungen ist plump, wenig elastisch; ob dies pathologisch?

Die elektrische Erregbarkeit der Nerven ist, wie bei dem ersten Kinde, durchweg hochgradig herabgesetzt. So erzielt man von dem N. facialis erst bei 110 R.-A. eine ganz schwache Contraction, von dem N. peroneus bei 120—125 R.-A., von den Nerven der Arme bei noch grösserer Stromstärke, resp. geringerem Rollenabstand. EaR liess sich nicht nachweisen.

Bei dem Vater sowohl, wie bei der Mutter, welche beide keinerlei Symptome einer Nervenkrankheit boten, reagierten die Nerven bei normaler Stromintensität (N. facialis und Armnerven bei 130—140 R.-A.).

Trotzdem bei dem Mädchen die Affection an den Händen begonnen hatte, konnte ich bei der Seltenheit anderer chronischer progressiver Muskelatrophien neurotischen Ursprungs im Kindesalter, ferner bei Berücksichtigung des krankhaften Verhaltens der nicht functionell gestörten Nerv-Muskelgebiete, z. B. des Gesichts und der Oberschenkel gegenüber dem elektrischen Strome den Verdacht nicht unterdrücken, dass es sich im vorliegenden Falle doch um eine progressive neurotische Muskelatrophie handle mit bis dahin nicht beobachtetem Beginn. Wie verhielt es sich mit der hereditären oder familiären Disposition? In der Ascendenz war eine gleiche Krankheit nicht vorgekommen. Aufschluss konnte möglicherweise die Untersuchung des jüngeren Bruders der Kranken geben, welcher zwar nach der Aussage des Vaters gesund sein sollte. Ich bestimmte deshalb den Vater, bei seinem nächsten Besuche den Jungen mitzubringen; da stellte sich denn bei der Untersuchung heraus, dass er auch krank war, dass er an der gleichen Affection litt. Nur hatte dieselbe noch nicht so weit gehende Störungen verursacht, dass die Angehörigen etwas davon merkten. Jedenfalls war damit ein familiäres Auftreten des Leidens erwiesen. Es dürfte dieser Junge in einem so frühen Stadium des Leidens beobachtet sein, wie seither kein anderer Fall; trotzdem war die Diagnose möglich.

Die Pathogenese, die Symptomatologie, der Verlauf u. s. w. bis auf die elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln stimmt in

diesen beiden Fällen mit demjenigen der früher von mir beschriebenen Wildt — abgesehen von der verschiedenartigen Localisation der Atrophie im Beginn — so völlig überein, dass ein Nebeneinanderstellen der einzelnen Symptome dies kaum klarer machen kann. Betonen will ich nur noch, dass die Eltern keine elektrischen oder sonstigen Veränderungen im motorischen Apparat u. s. w. boten, dass bei den beiden Kindern die elektrische Erregbarkeit auch in den functionell nicht gestörten Nerv-Muskelgebieten sehr beträchtlich von der Norm abwich. Ohne eine systematische elektrische Untersuchung würde man auch hier über die Ausdehnung der Störung im Unklaren geblieben sein.

Jedenfalls berechtigt das Vorkommen derartiger Fälle zu dem Schlusse, dass diese Form der progressiven Muskelatrophie nicht stets an den unteren Extremitäten zu beginnen braucht, sondern dass die Lähmungserscheinungen mit den trophischen Störungen auch einmal zuerst und am stärksten an den Enden der oberen Extremitäten ausgebildet sein können, oder an den Enden aller vier Extremitäten zugleich oder bei verschiedenen Gliedern ein und derselben Familie zuerst bald an den Füßen und Unterschenkeln, bald an den Händen und Vorderarmen. Wenigstens scheint das Letztere bei den Brüdern G. vorgelegen zu haben, da O. G. die Schwäche und Abmagerung der Hand Jahre lang vor dem Schlechterwerden der Unterschenkel bemerkte, während das Umgekehrte bei seinem Bruder der Fall war.

Die nächste Frage ist nun die: Stehen diese Fälle mit Beginn des Leidens an den Händen vereinzelt da oder finden sich noch andere in der Literatur? Im ersten Falle könnte es sich um Ausnahmen handeln, welche die Regel nur um so schärfer hervortreten liessen, im letzteren Falle müsste man annehmen, dass es sich um eine Variation handle, welche dem sogenannten „Beintypus“ an Bedeutung gleich stehe und abgesehen von anderen Gründen bei der Wahl des Namens für die Krankheit in Betracht gezogen zu werden verdiene.

Nun, auch zur Entscheidung dieser Frage findet sich das nöthige Material, wenn auch unter anderen Namen, bereits in der Literatur.

Zuerst will ich eines Falles Erwähnung thun, welchen Eulenburg¹⁾ in der Hufeland'schen Gesellschaft in Berlin als progressive spinale Amyotrophie vorgestellt hat. Eulenburg verlegt, wie der Name sagt, die Affection, ohne den Beweis dafür zu erbringen, direct ins Rückenmark und hält ihn für eine Combination des

1) Neurolog. Centralblatt. 1889. Nr. 7.

Duchenne-Aran'schen Hand- und des sogenannten Peronealtypus der progressiven Muskelatrophie.

Es handelte sich um einen 37 jährigen Arbeiter, welcher vor 8 Jahren von einer allmählich fortschreitenden Atrophie und Parese der kleinen Handmuskeln und 4 Jahre später auch der Muskeln der Unterschenkel heimgesucht wurde; rechts war die Affection etwas stärker als links; „main en griffe“, die Extensoren der Vorderarme haben functionell gelitten. Die kleinen Handmuskeln elektrisch nicht erregbar, die faradische Erregbarkeit der Extensoren am Vorderarm beträchtlich herabgesetzt bei ungefähr normaler galvanischer Reaction derselben; keine EaR. — Die Mm. interossei der Zehen geschwunden; Atrophie des Extensor digitor. commun. et halluc. long., der Mm. peronei, der Wadenmuskeln, weniger stark des M. tibial. antic. und des M. vastus intern.; fibrilläre Zuckungen, Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit ohne EaR.

Nun hat neuerdings W. Dubreuilh¹⁾, ohne der früheren und jetzt von mir angeführten Arbeiten Erwähnung zu thun, einige Beobachtungen mitgeteilt, welche für die Frage des anatomischen Sitzes der Krankheit von höchstem Werthe sind, da einer der Fälle zur Obduction kam und genau anatomisch untersucht wurde.

Den ersten der Dubreuilh'schen Fälle rechne ich nicht hierher, denn Erfrierung bewirkte die Veränderung an den Füßen und Unterschenkeln, Bleiintoxication, wahrscheinlich mit Rheumatismus diejenige der oberen Extremitäten. Ich wende mich deshalb sofort zu Dubreuilh's Beobachtung II.

Jos. Rig..., 36 Jahre, Barbier, gestorben 27. Februar 1887 nach 10 tägiger Beobachtung. Vater starb an Gicht. Die Mutter scheint von einer auf alle 4 Extremitäten ausgebreiteten Muskelatrophie befallen gewesen zu sein. Von 14 Geschwistern leben ausser dem Kranken noch 3, welche gesund sind. Alle Uebrigen sollen an Muskelatrophie gelitten haben, welche gegen das 20. Jahr begann. — Patient selbst überstand Variola und acute Pneumonie; nichts von Scrophulose, Syphilis oder Alkoholismus.

Mit 21 Jahren bemerkte er Abmagerung der Hände mit Behinderung der Bewegungen. — Die objective Untersuchung ergab subacute Tuberculose beider Lungenspitzen. Papillen etwas eng, nicht sehr gut reagirend. Sehen und Hören gut. Geruchsinn, welcher früher ganz gut war, jetzt ganz schlecht. Allgemeine Sensibilität, Tast-, Schmerz-, Temperatursinn intact; Muskelsinn gut; ebenso Blasenfunction.

Thenar und Hypothenar atrophisch, weniger die Interossei bei fast normaler Willkürbewegung; auch die Vorderarmmuskeln etwas atrophisch bei guter Bewegungsfähigkeit und Kraft. Die Muskeln der Oberarme schwächlich, ohne ausgesprochene Atrophie, mit normalen Bewegungen; die Schultermuskeln in toto etwas magerer. Die Periostreflexe fast Null,

1) Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire, limitée aux extrémités et dependant d'altérations des nerfs périphériques. Rev. de méd. 1890. p. 441.

die Muskelreflexe normal. — Die Füße in Equinovarusstellung, „pieds en griffe“, Willkürbewegungen der Zehen sehr beschränkt. Die Extensoren am Unterschenkel total atrophisch; Gastrocnemii und Solei schlaff und schlecht entwickelt. Oberschenkel- und Gesäßmuskeln normal. Patellarreflexe etwas lebhaft; Plantar-, Hoden- und Bauchreflexe normal. Rumpf- und Halsmuskeln vielleicht etwas zu dünn.

Sectionsbefund. Abgesehen von der Pneumophthisis sehr alte Veränderungen in den Nerven, am stärksten in der Peripherie, also den motorischen Nerven der Hände und Füße u. s. w., abnehmend gegen das Rückenmark hin, erst abklingend in den vorderen Wurzeln der Hals- und Lendenanschwellung. An den Fasern die verschiedenen Stadien der präwaller'schen und waller'schen Degeneration bis zu völligem Faserschwund: dünne atrophische Fasern, solche mit Segmentirung, mit Markzerfall, solche endlich, welche im Stadium der Regeneration zu sein scheinen. — Die Muskelveränderungen dementsprechend: 1. einfach atrophische Fasern mit erhaltener Querstreifung und Kernwucherung, 2. solche mit verschwundener Querstreifung, Granulirung der Muskelsubstanz und beträchtlicher Kernvermehrung, 3. völlig degenerirte Fasern und 4. hypertrophische Fasern, deren Form aber unregelmässiger ist, als diejenige normaler.

Die graue Substanz des Rückenmarks (Vorderhörner, Hinterhörner, Clarke'sche Säulen) völlig normal. Leichte Vermehrung der Glia der Goll'schen Stränge, welche im unteren Theil des Dorsalmarks die ganzen Hinterstränge einnimmt; es handelt sich nicht um eine wahre Sklerose, und die Nervenfasern sind nicht vermindert; dabei eine etwas stärkere Verfärbung der PyS.

Dubreuilh's Beobachtung III. 29 Jahre alter Bäcker. Vater starb an einem Halstumor, Mutter starb an Hydrops. Letztere hatte von Kindheit auf deformirte Hände wie der Kranke. Patient hatte weder Kinderlähmung, noch Rheumatismus.

So weit seine Erinnerung reicht, hatte er verkümmerte Hände und verkrüppelte Füße. Nach Erzählungen seiner Eltern bestand bei ihm von frühester Kindheit an Schwierigkeit, die Finger zu strecken. In der Schulzeit war er weniger geschickt mit den Fingern, als seine Mitschüler, lernte aber schreiben. Vom 14. Jahre ab langsamer, aber kontinuierlicher Fortschritt der Deformirung aller 4 Extremitäten. Militärfrei.

Keine völlige Krallenstellung der Finger, aber Unfähigkeit, dieselben zu strecken; die beiden Endphalangen flectirt. Die Handmuskeln beiderseits atrophisch, fibrilläre Zuckungen, Parese. Bewegungen der grossen Armgelenke frei; fibrilläre Zuckungen in den Extensoren am Vorderarm; die Beuger hier etwas abgemagert. Oberarm- und Schultermuskeln kräftig. — Empfindung bei Berührung und Stich sehr abgestumpft an den Händen, leicht abgeschwächt an den Vorderarmen, normal an den Oberarmen. Hochgradig herabgesetzte elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln an den Händen und den Vorderarmen (Gesicht und Beine scheinen nicht untersucht zu sein), zum Theil in solchen Gebieten, welche willkürlich ganz gut brauchbar waren.

Füße kurz, dick, nach innen abgelenkt. Plantarmuskeln und kleine Zehenbeuger atrophisch; Zehen in Krallenstellung; trophische Störungen der Nägel mit spontanem Abfall. Abundanter Schweiss der Füße auch

bei niedriger Aussentemperatur. — Waden weich, schlaff, aber voluminös; Oberschenkel kräftig und muskulös. Die Sensibilität gegen Berührungen an den Füßen sehr abgestumpft, weniger an den Unterschenkeln, normal an den Oberschenkeln; Patellarreflexe aufgehoben; Hodenreflex ebenfalls; Kitzelreflex von der Planta pedis erhalten; Muskelsinn normal, ebenso mechanische Erregbarkeit der Oberschenkelmuskeln. Am Rumpf nichts Abnormes.

Es besteht keine Abmagerung des Gesichts, aber „die Gesichtszüge sind stets immobil“; Gemüthsbewegungen wiederzugeben gelingt ihm sehr unvollkommen. Die Augenlider können complet geschlossen werden. Die übrigen Gehirnnerven functioniren normal. — Leichte Polyurie ohne qualitative Veränderung des Urins.

Der Fall Eulenburg's bietet abgesehen davon, dass die Affection an den Händen begann und erst 4 Jahre später sich an den Fuss- und Unterschenkelmuskeln bemerkbar machte, nichts Besonderes. In den beiden Beobachtungen Dubreuilh's steht die Heredität nicht in Frage, und zwar hatte die Mutter Rig . . . Jahre lang an Lähmung aller 4 Extremitäten gelitten und 10 seiner Geschwister an der gleichen Krankheit. Rig . . . selbst bemerkte die ersten Zeichen seines Leidens an einer Schwäche und Atrophie der Hände; wie lange später die unteren Extremitäten an die Reihe kamen, ist nicht angegeben. Der andere Kranke Dubreuilh's hatte von frühester Kindheit an Lähmungen und Störungen an den Enden aller 4 Extremitäten, während seine Mutter von Kindheit auf deformirte Hände hatte, wie er. Auffallende Gehstörungen scheint dieselbe bis zu ihrem Tode nicht gehabt zu haben; jedenfalls traten Lähmungen der Beine, wenn sie überhaupt bestanden, in den Hintergrund. Die einzelnen Krankheitssymptome decken sich so vollständig mit den so oft hervorgehobenen, dass ich nicht weiter darauf eingehe. Bei diesem Sachverhalt ist wohl auch der Schluss gerechtfertigt, dass die vorliegende Form der chronischen progressiven Muskelatrophie bald an den Füßen, bald an den Händen beginnt, um auf die zuerst freigebliebenen oberen, resp. unteren Extremitäten nach verschieden langer Zeit überzuspringen; dieser Wechsel zeigt sich sogar bei verschiedenen Kranken aus derselben Familie. Dass man für eine Krankheit, welche bald in den unteren, bald in den oberen Extremitäten beginnt, nicht den von Sachs vertheidigten Namen „peroneal form or leg-type of progressiv muscular atrophy“ beibehalten kann, liegt auf der Hand, denn es bliebe bei den zuletzt beschriebenen Beobachtungen nichts Anderes übrig, als von einem Handtypus des Bein- oder Unterschenkeltypus zu sprechen; eine gewiss wenig zusagende Nomenclatur.

Da ich bei den Kindern Wildt und Wittmann ein abnormes elektrisches Verhalten der Facialisnerven, der mimischen Gesichtsmuskeln und ebenso der Zunge nachweisen konnte trotz völlig normaler Function dieser Apparate, da ferner Dubreuilh von seinem letzten Falle angiebt: „Der Kranke lacht nie, seine Züge sind immer starr, und wenn man ihn bittet, seinem Gesicht den Ausdruck des Schreckens oder der Freude zu geben, so gelingt es ihm nur unvollkommen“, ist auch die Mitbetheiligung der Gesichtsmusculatur u. s. w. nicht mehr fraglich. Leider wurde in dem Dubreuilh'schen Falle die elektrische Untersuchung nicht auf diese Theile ausgedehnt.

Die Krankheit beginnt also bald in den oberen Extremitäten, bald in den unteren Extremitäten. In Anbetracht dieser soeben angeführten Thatsachen drängt sich von selbst die Frage auf: Kann das Leiden nicht auch einmal mit Parese der Mimik und mit Gesichtsatrophie anfangen, oder mit anderen Worten, wird es auch einen Gesichtstypus dieser Krankheit geben? Entscheiden kann erst die Zukunft darüber, überraschend käme eine solche Beobachtung nicht. Jedenfalls ist es angezeigt, dass Autoren, welche Fälle von sogenannter infantiler Muskelatrophie Duchenne's, dem Gesichtstypus der Dystrophia muscularis progressiva, zur Untersuchung bekommen, an diese Eventualität denken. Die Differentialdiagnose wird sich bei Berücksichtigung aller sonstigen Symptome nicht schwer stellen lassen.

Wie früher erwähnt, sahen Schultze, Charcot-Marie und Andere eine besondere Form von progressivem Muskelschwund in diesem Leiden; ihnen war auch die Aehnlichkeit mit den Polyneuritiden nicht entgangen. Von Virchow und Friedreich erhobene pathologisch-anatomische Befunde, zusammengehalten mit dem ganzen Symptomencomplex, dem Verlauf u. s. w., mit entwicklungsgeschichtlichen und physiologischen Thatsachen, liessen mich als nächstliegendes anatomisches Substrat eine aufsteigende Degeneration in multiplen peripheren Nerven annehmen. Nur Sachs meint, „dass die Duchenne'sche progressive (spinale) Muskelatrophie und diese Form den Arm- und Beintypus desselben Leidens repräsentiren, oder dass sie wenigstens eng verwandte Krankheiten sind“. Zu diesem Schlusse kommt Sachs, weil er den Sensibilitätsstörungen nur eine untergeordnete Rolle einzuräumen geneigt ist, und weil ihm die Befunde Friedreich's und Virchow's, aus einer Zeit stammend, in welcher Veränderungen in der grauen Substanz weniger leicht festzustellen waren, nicht genügen. Kann man bezüglich des letzten Punktes mit ihm übereinstimmen, so konnte man andererseits erwarten, dass ihn die Angaben der genannten Autoren, die hinteren

Lumbalwurzeln und die Hinter-, resp. Goll'schen Stränge seien mit-erkrankt gewesen, hätten stutzig machen sollen. Denn das sind Veränderungen, welche unvereinbar sind mit einer reinen Poliomyelitis anterior; und daran ändert auch die Thatsache nichts, dass später in der grauen Substanz des von Friedreich untersuchten Rückenmarks krankhafte Veränderungen gefunden wurden. Die Einwände von Sachs werden nun vollständig durch den von Dubreuilh in dem Falle Rig... erhobenen Obductionsbefund hinfällig. Denn Dubreuilh constatirte alte Veränderungen in den Nerven, welche von der Peripherie nach dem Centrum hin abnahmen und in den vorderen Hals- und Lumbalnervenwurzeln nur noch angedeutet waren, dabei leichte Gliawucherung in den Goll'schen Strängen, welche im unteren Dorsaltheil den ganzen Hinterstrang einnahm und zwar ohne merkbare Nervenfasernabnahme. Auch die Pyramidenbahnen sollen etwas stärker verfärbt gewesen sein; die graue Substanz des Rückenmarks war normal. Am allerstärksten waren die Veränderungen in den Hand- und Fussnerven und -Muskeln, ein Beweis für die Richtigkeit der Charcot'schen Annahme, dass in diesen die Affection wohl beginne. Dubreuilh wies mikroskopisch Veränderungen in den Nerven und Muskeln nach, welche sich mit den von Friedreich constatirten ganz und gar decken, wie sie von Letulle und Gombault experimentell durch Quecksilber- und Bleivergiftung erzeugt und von E. Remak, Bernhardt und mir als Ursache der eigenthümlichen elektrischen Reactionsverhältnisse der Nerven vermuthet wurden. Interessant ist noch das Vorkommen hypertrophischer Muskelfasern neben anderen Degenerationsformen, wenn auch ihre Form weniger regelmässig war, als diejenige normaler Fasern, ein Befund, welcher, soweit es rein neurotische Atrophien betrifft, auch bei einem Falle von Poliomyelitis anterior acuta schon gemacht wurde. Wie mir der starke Contrast zwischen der schlechten elektrischen Erregbarkeit der erkrankten Nerv-Muskelgebiete und der gut erhaltenen Function derselben auffiel, so war Dubreuilh überrascht über das Missverhältniss zwischen den Läsionen der Nerven und den beobachteten Symptomen und fügt hinzu, „entweder könne die Function fortbestehen trotz der fast completen Destruction der Nervenfasern oder die Nervenfasern, welche man für leere Scheiden halte, hätten noch nicht völlig ihre Leitungsfähigkeit verloren“, indem sie in ihrer Structur Aehnlichkeit mit den Remak'schen Fasern böten. Endlich macht Dubreuilh noch besonders darauf aufmerksam, dass es bezüglich der Läsion in den rein musculären, den gemischten und den rein sensiblen Nerven keine Differenz gebe. Und

dies gilt speciell für den Fall Rig . . . , bei welchem intra vitam ebensowenig objectiv nachweisbare Sensibilitätsstörungen bestanden, wie in dem Falle Friedreich's. Erkrankten aber an den Extremitäten sensible und motorische Nervenfasern mit- und nebeneinander, so erscheint ein analoges Verhalten im Bereich der Hirnnerven auch nicht mehr auffallend; insofern ist also die Amaurose auf der Basis einer Sehnervenatrophie mit dem Wesen dieser Krankheit ebensogut wie mit einer acuten Polyneuritis vereinbar, nicht dagegen mit der reinen Duchenne-Aran'schen progressiven Muskelatrophie. Die letztere, an und für sich selten, hat seit dem genaueren Studium der amyotrophischen Lateralsklerose und der Syringomyelie so sehr an Boden verloren, dass nur einzelne nicht anzuzweifelnde Obductionsbefunde übrig geblieben sind.¹⁾ Es wäre überhaupt in Erwägung zu ziehen, ob es nicht zweckmässiger wäre, diese Duchenne-Aran'sche Muskelatrophie mit der pathologisch-anatomisch von ihr nicht verschiedenen Poliomyelitis ant. chronica, wenn auch als besondere Form derselben, zusammenzubringen.

Eisenlohr erwähnte in einem bei Gelegenheit der Heidelberger Naturforscherversammlung 1889 gehaltenen Vortrag über Muskelatrophie einen Fall, welchen er zu der progressiven neurotischen Muskelatrophie rechnen möchte; es handelte sich jedoch um einen Schulter-Armtypus der Lähmung, welche unter Schmerzen u. s. w. chronisch entstanden war; der Autor nimmt eine chronische interstitielle Neuritis als Ursache für seinen Fall an, geht nur weiter und glaubt, dasselbe sei auch der Fall bei der hier vorliegenden Krankheit. Die Differenz zwischen der Eisenlohr'schen und meiner Auffassung von dem anatomisch nachweisbaren Sitz der Krankheit ist sehr gering; wir suchen ihn Beide in den peripheren Nerven. Die Differenz bleibt die, ob es sich um Entzündung oder Degeneration handele. Ich muss nun gestehen, dass ich mich mit der Annahme einer Nervenentzündung, welche sich durch viele Generationen fortpflanzt und dabei manchmal unter den einzelnen Familiengliedern (vgl. Herringham) eine merkwürdige Auswahl trifft, nicht befreunden kann. Wie bei der Dystrophia muscularis progressiva, welche doch auch wohl keine einfache chronische Myositis ist, der Friedreich'schen Ataxie, der hereditären Chorea u. s. w. drängt sich auch da immer wieder der Gedanke vor, dass hier tiefere Entwicklungsanomalien im Nervensystem und Muskelapparat — man denkt bei manchen Fällen un-

1) Fr. Schultze, Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progr. Muskelschwund u. s. w. 1886.

willkürlich an die „Nerv-Muskelzelle“ — unvollständige Ausbildung, geringere Widerstandsfähigkeit oder wie man sich diese Dinge alle denken mag, zu Grunde liegen. Und wer in den constatirten Nervenveränderungen dieser Krankheitsfälle eine Entzündung sieht, dem bleibt schliesslich doch nichts übrig, als zu concediren, dass dieselbe sich in einem schon abnormen und kranken Nervensysteme etablirte und dasselbe wohl nur deshalb heimsuchte, weil es eben von Haus aus krank war. So lange wir aber nicht einmal eine chronische, nicht durch nachweisbare Mikroorganismen bedingte Nervenentzündung von einer secundären, von dem Untergange der ganglionären Elemente abhängigen Nervendegeneration zu unterscheiden gelernt haben — und dafür giebt es meines Wissens zur Zeit keine absolut sicheren Kriterien — so lange wird man über den Punkt, ob Degeneration, ob Entzündung, noch im Dunkeln bleiben. — Hinzufügen will ich noch, dass ich es für zweckmässiger halte, einen Fall, wie den Eisenlohr'schen, mit einer so sehr von allen anderen hierhergehörigen Fällen abweichenden Localisation, einstweilen noch nicht hierher zu rechnen, wenn wir auch später möglicherweise dazu genöthigt werden, ihn hier unterzubringen (vgl. die verschiedenen Typen bei Bleilähmung).

Die Frage, ob der Ausgangspunkt des Leidens im Rückenmark u. s. w. oder in den peripheren Nerven zu suchen sei, ist für mich trotz des von Dubreuilh mitgetheilten Befundes noch eine offene geblieben. Die Gründe, welche für einen centralen Ursprung des Leidens sprechen, habe ich früher auseinandergesetzt, und meine Ansicht hat sich in dieser Beziehung nicht geändert. Auch bin ich mir wohl bewusst, dass die Frage auch dann noch nicht definitiv entschieden ist, wenn im Rückenmark Veränderungen constatirt werden, wie es in dem Friedreich'schen Falle geschah. Denn man braucht nur die Veränderungen zu studiren, wie sie von Friedländer und Krause und Anderen nach Amputationen in den Nerven des Amputationsstumpfes und in dem Rückenmark gefunden wurden, und braucht sich nur daran zu erinnern, dass täglich zur Localisation und zum Auffinden von Nervenbahnen und Nervencentren bei jungen Thieren Exstirpationen von Sinnesorganen und motorischen Apparaten vorgenommen werden, aus dem einfachen Grunde, weil man weiss, dass nach dieser Verstümmelung bestimmte Bahnen und Centren nicht normal ausgebildet werden oder in normalem Zustande erhalten bleiben, sondern secundär oder aus Functionslosigkeit degeneriren oder verkümmern, um sich zu sagen, dass wir bei so verwickelten Verhältnissen noch weit entfernt sind von positivem Wissen. Aus diesen

Gründen mögen denn folgende Schlussbetrachtungen nicht ungerechtfertigt erscheinen.

Die Symptomatologie der vorliegenden Krankheit wies auf anatomische Veränderungen in den peripheren Nerven hin; durch die pathologische Anatomie sind dieselben jetzt erwiesen neben Veränderungen im Rückenmark, deren Natur, ob primär, ob secundär, vor der Hand unentschieden blieb und noch längere Zeit bleiben kann. Man darf jetzt deshalb, sich stützend auf die nachgewiesenen Nervenveränderungen, einen Schritt weiter gehen und an Stelle des Wortes „neurotisch“, womit ein mehr allgemeiner Begriff in der Nervenpathologie verbunden ist, das Wort neural (*νεῦρον* — Nerv) setzen, welches auch anderwärts für Erkrankung der Nerven *sensu stricto* im Gebrauch ist. Als progressive neurale Muskelatrophie wäre die Krankheit genügend von den gewöhnlichen Polyneuritiden, wie den anderen progressiven Muskelatrophien unterschieden. Abgesehen von der präziseren Nomenclatur entspricht der Name den tatsächlichen klinischen wie pathologisch-anatomischen Erscheinungen am besten; auch bleibt es dann Jedem überlassen, sich den Krankheitsprocess in den Nerven degenerativ oder entzündlich zu denken. Doch bleibt der Verdacht, dass die primäre Ursache doch im Centralnervensystem liegt, bestehen. Die Bezeichnung passt auch zur spinalen und musculären progressiven Muskelatrophie, zwischen welche sich die Krankheit einschleibt. Ferner kann man dann nach Belieben von einem Fuss-, Peroneal-, Beintypus oder einem Handtypus, später vielleicht noch von anderen Formen der progressiven neuralen Muskelatrophie sprechen, ganz analog unseren Gepflogenheiten bei der *Dystrophia muscularis progressiva*.

Heidelberg, im October 1890.

Nachtrag.

Dähnhardt beschreibt in dem Neurolog. Centralblatt 1890. S. 675 die gleiche Affection bei zwei Geschwistern. Bei dem 21. Jahre alten Bruder begann das Leiden in frühester Kindheit mit Schwäche der Füße, dann trat dasselbe an den Beinen und schliesslich an den Händen und den Armen auf; bei der 1 1/2 Jahre jüngeren Schwester sind bis jetzt nur die Hände ergriffen. Bei dem ersteren wurde constatirt ausgesprochene Atrophie der Fuss-,

Unterschenkel-, der Hand- und weniger der Unterarm-
muskeln; keine fibrillären Zuckungen, bedeutende Herabsetzung
der elektrischen Erregbarkeit ohne EaR, Sehnenreflexe fehlen, Ober-
arme und Oberschenkel sind oder waren früher etwas voluminös.
Dabei Schmerzen in den Armen. — Bei der Schwester ent-
wickelte sich seit vielen Jahren Atrophie der Muskeln beider
Hände. Schmerzen und fibrilläre Zuckungen; starke Herab-
setzung, in einzelnen Muskeln Fehlen der elektrischen Erregbarkeit.

Diese beiden Fälle bestätigen vollauf die Berechtigung der von
mir vorgenommenen Erweiterung des Krankheitsbildes.¹⁾

1) S. ferner Friedreich, Ueber progress. Muskelschwund u. s. w.
Berlin 1873. Fall XII, auf welchen ich neuerdings aufmerksam wurde, und Paul
Hänel, Ueber eine Form von noch nicht beschriebener hereditärer neuro-
tischer Muskelatrophie. Jenenser Dissertation. 1890, November. (Anmerkung
bei der Correctur.)