V. Ueber primäre und secundäre Amyotrophien organischer und dynamischer Natur.

Von Dr. med. Heinrich Higier in Warschau.

(Fortsetzung aus No. 37.)

VII.

Noch weniger aufgeklärt ist die Pathogenese derjenigen seltenen, erst in der letzten Zeit genauer studierten familiär-infantilen Amyotrophie, bei der ausschliesslich die peripherischen Nerven ergriffen werden. Es ist diejenige Form, die Schultze¹⁹⁾ als eigenthümliche, hereditäre, progressiv-atrophische Paralyse, Charcot und Marie²⁰⁾ als Type familial débutant par les pieds, Tooth²¹⁾ in einer Dissertation als Peroneal type of progressive muscular atrophy nannten. Hoffmann²²⁾ bezeichnete sie „progressive neurotische Muskelatrophie“, und in seinem letzten Beitrage zur selben Frage²³⁾ nennt er sie, in Hinsicht auf manche Fälle (Dubreuilh), bei deren mikroskopischen Untersuchung eine starke Degeneration der peripheren Nerven nachgewiesen wurde — „progressive neurale Muskelatrophie“. Gombault beschrieb einen Fall dieses Leidens unter dem Titel „Tabes infantile“, Déjerine und Sottas²⁴⁾ als „Névrite interstitielle progressive“.

Die klinischen Eigenthümlichkeiten dieser neurotischen resp. neuralen Muskelatrophie sind in der Regel folgende: Heredität, Beginn im frühen Alter in den Beinen, fortschreitende Parese und Atrophie der Fuss- und Unterschenkelmuskulatur mit nachfolgendem Pes equino-varus, nachträglicher Uebergang der Atrophie auf die kleinen Handmuskeln event. auf die Gesichtsmuskulatur, Abwesenheit von Hypertrophie, zuweilen fibrilläre Zuckungen, erhebliche choreiforme Muskelunruhe, Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit bis zur Entartungsreaction, Schwund der Sehnenreflexe, Sensibilitäts- und vasomotorische Störungen. Das auffallendste Symptom, die Muskelatrophie, localisirt sich gewöhnlich symmetrisch nur an den distalen Theilen der Extremitäten, so dass die bei der progressiven Dystrophie zunächst atrophirenden Oberarme und Oberschenkel hier am längsten vom Krankheitsprocesse verschont bleiben. Neben dem „Fusstypus“ dieses Leidens, den die französischen und englischen Autoren als pathognostisch auffassen (Type débutant par les pieds, the peroneal type) sind in der letzten Zeit mehrere Fälle von einem „Handtypus“ beschrieben worden (Eulenburg, Hoffmann), der, wie leicht einzusehen, mit der Duchenne-Arnschen spinalen Muskelatrophie und der Siringomyelie leicht verwechselt werden kann.

¹⁹⁾ F. Schultze, Ueber eine eigenthümliche progr. atr. Paralyse etc. Berliner klin. Wochenschr. 1884 No. 41.

²⁰⁾ Charcot et Marie, Sur une forme particul. d'atrophie muscul. etc. Revue de méd. 1886 p. 96.

²¹⁾ Tooth, The peroneal type of progr. muscul. atr. Dissertat. London 1886. Refer. Neur. Centralbl. 1887 I, p. 16.

²²⁾ J. Hoffmann, Ueber progr. neurot. Muskelatrophie. Arch. f. Psych. u. Nerv. 1889 Bd. XX.

²³⁾ J. Hoffmann, Weiterer Beitrag zur Lehre von der progr. neurotischen Muskelatrophie. Deutsche Zeitschr. f. Nerv. 1891 I, 1. u. 2.

²⁴⁾ Déjerine et Sottas. Sem. médic. 1892.

Auch die wahre und falsche Muskelhypertrophie, die zum klinischen Bilde dieser Krankheitsform nicht gehören, sind beobachtet worden (Hänel, Dubreuilh). Endlich lässt sich Entartungsreaction in nicht atrophischen Muskeln — ein Vorkommen, das nur bei Neuritiden zuweilen notirt wird — hier und da bei dieser theoretisch sehr interessanten klinischen Form feststellen.

Das gelegentliche Auftreten des Leidens nach Infektionskrankheiten, die begleitenden Sensibilitäts- und vasomotorischen Störungen, die zuweilen nachweisbare Entartungsreaction in nicht atrophischen Muskeln — machen à priori die neuritische Natur des Krankheitsprocesses ziemlich wahrscheinlich. In der That lässt sich diese Vermuthung durch die ziemlich spärlichen pathologisch-anatomischen Untersuchungen sowohl älteren (Virchow, Eichhorst) wie neueren Datums (Dubreuilh, Déjerine) ganz gut bestätigen. Als locus minimae resistentiae der schwach veranlagten cortico-musculären Leitungsbahn ist somit hier das periphere Nervensystem zu betrachten.

VIII.

Wir haben uns bis jetzt ausschliesslich mit denjenigen progressiv verlaufenden Amyotrophien beschäftigt, bei denen die Hauptbedingung einzig im Individuum selbst lag, bei denen eine Anlage vorausgesetzt werden musste, und dieses oder jenes schwächende Moment nur die Rolle einer den Ausbruch des chronischen Leidens beschleunigenden Nebenbedingung spielte. Nun wenden wir uns zu der bedeutend umfangreicheren Gruppe der sog. secundären Amyotrophien, die im Anschlusse an die mannigfachsten von aussen her eindringenden Schädlichkeiten sich zu entwickeln pflegen. Meistentheils handelt es sich bei solchen exogen bedingten degenerativen Muskelatrophien um acute oder chronische Entzündungsprocesse in diesem oder jenem Abschnitte des centralen event. peripheren Nervensystems, wogegen die entzündliche Natur bei den oben besprochenen endogenen Amyotrophien äusserst zweifelhaft war.

Ein Wort über die Geschichte der exogen bedingten secundären Muskelatrophien. Man begegnet hier im grossen und ganzen denselben Grundzügen, die für die Geschichte der endogenen charakteristisch waren. Bekannt ist die in den älteren Lehrbüchern über Nervenkrankheiten herrschende Eintheilung der Myopathien: Amyotrophie mit nachfolgender Lähmung und Amyotrophie nach Lähmung. Als Paradigma der ersteren stellte man die Duchenne-Arnsche Krankheit (progressive spinale Muskelatrophie), als Paradigma der zweiten Gruppe die Heine'sche Lähmung (Poliomyelitis anterior acuta) hin. Diese Duchenne'sche Eintheilung der Amyotrophien erwies sich aber schon in der Mitte der sechziger Jahre als ungenügend, als Duménil (1864) einen Fall von einer 4½ Monate dauernden atrophischen Lähmung beschrieb, deren Autopsie gar keine spinalen Veränderungen nachwies. Solche fanden sich nur in den peripheren Nerven.

Zum ersten mal empfand man dann die Nothwendigkeit, neben der primären oder myopathischen Muskelatrophie und der myelogenen oder spinalen eine periphere oder neuritische aufzustellen. Dass eine Neuritis mit nachfolgender Lähmung resp. eine Lähmung mit nachfolgender Neuritis nach Trauma entstehen können, war schon ziemlich lange bekannt. Von den viel häufigeren spontanen, essentiellen Neuritiden fug man jedoch erst seit Duménil an zu sprechen.

Der zweite Fall von Neuritis, den Duménil beschrieb (1866), war nicht mehr so rein wie der erste und in seiner Deutung deshalb viel dunkler. Die Krankheit mit Lähmungen und Atrophie dauerte über sechs Jahre. Die anatomische Untersuchung ergab neben Degeneration der peripheren Nerven faserige Beschaffenheit der vorderen Rückenmarkswurzeln und beträchtliche Alteration der Vorderhörner. Duménil glaubte, aus dem klinischen und anatomopathologischen Befunde annehmen zu dürfen, es handle sich um eine primäre Neuritis, die in continuo auf das Rückenmark übergriff: um eine névrite ascendante. Aber je mehr Fälle von multipler Neuritis sich in der Litteratur ansammelten (Joffroy, Eichhorst, Desnos et Pierret, Eisenlohr), um zur Klarheit und Durchsichtigkeit des Krankheitsbildes beizutragen, desto verwischter und undeutlicher traten die Bilder mancher seit früher her scheinbar ziemlich gut charakterisirbarer Spinalkrankheiten (aufsteigende Duchenne'sche Spinalparalyse, Poliomyelitis anterior acuta und chronica, Landry'sche acute aufsteigende Lähmung etc.) hervor.

Nachdem Leyden auf Grund eines sehr reichen Materials das klinische Bild der Polyneuritis präcis charakterisirte, kam man allmählich zu der ganz richtigen Ueberzeugung, es seien die Duchenne'sche Spinalparalyse, die Landry'sche Lähmung und die häufig vorkommenden acuten Poliomyelitiden in sehr vielen Fällen als primäre multiple Neuritiden anzufassen. Ja, es fehlte auch nicht an Neurologen, die die Existenz der Duchenne'schen und Landry'schen Paralyse, auch der sogenannten chronischen

Poliomyelitis ganz in Abrede stellen wollten: ein jeder Reactions-epoche eigenthümlicher Umschwung in das Extreme, in das diametral Entgegengesetzte.

Möglicherweise ist diese negirende Richtung hinsichtlich der Landry'schen Paralyse einigermaassen berechtigt, hinsichtlich der übrigen aber — keineswegs. Jedenfalls steht so viel fest, dass die Paralyse im Sinne Landry's, d. h. eine *laesio sine materia* ohne irgend welche anatomische Grundlage nicht existirt, oder bedeutend seltener ist, als man früher anzunehmen geneigt war. Ob sie wirklich in ihrem typischen Verlaufe als acute Poliomyelitis, oder als sehr acute toxische oder mykotische Polyneuritis aufzufassen ist, soll unten gezeigt werden.

Was die Duchenne'sche Paralyse, in Frankreich als *Paralysie spinale antérieure aigue de l'adulte*, und die in Deutschland als *Poliomyelitis anterior subacuta* bekannte Krankheit anbetrifft, so ist sie anatomisch genügend durch die Beobachtungen von Déjérine, Ludwig, Schultze und Duckworth fundirt. Dass aber die meisten der zu Duchenne's Zeiten beschriebenen subacuten Spinalparalysen als multiple Neuritiden aufgefasst werden müssen, ist den bahnbrechenden Arbeiten Leyden's und denen Oppenheim's und Déjérine's zu danken.

Für die Existenz der reinen *Poliomyelitis anterior chronica* als einer einheitlichen Krankheitsform haben wir bis jetzt nur ziemlich spärliche Beweise. Wichtig sind in dieser Hinsicht die fast vereinzelt stehenden Beobachtungen von Dreschfeld, Oppenheim²⁵), Nonne²⁶) und Darkschewitsch²⁷).

Auch die acute spinale Kinderlähmung scheint nicht selten dort diagnosticirt zu werden, wo eine Polyneuritis vorliegt. Die Entscheidung der Frage über die gegenseitige Stellung dieser beiden Krankheiten wird dadurch bedeutend erschwert, dass man ziemlich wenige Fälle der acuten Poliomyelitis zur Obduction bekommt.

(Fortsetzung folgt.)