X. Ueber primäre und secundäre Amyotrophieen organischer und dynamischer Natur.

Von Dr. med. Heinrich Higier in Warschau.

(Fortsetzung aus No. 43.)

XIII.

Letztere Form findet sich häufig bei der *Tabes dorsalis* vertreten, bei der die motorische Form bedeutend seltener, und zwar nur in den spätesten Stadien vorkommt. Von der Degeneration der motorischen Nerven und von den Amyotrophieen bei *Tabes* wissen wir ziemlich wenig, da sie erst in den allerletzten Jahren genauer studirt wurden.⁶⁵⁾ Nach Strümpell, der die interessanten Beobachtungen Déjérine's über Muskelatrophie bei *Tabes* referirt und bespricht, zeigen die anatomischen Untersuchungen, „dass die Atrophie nicht abhängig ist von einer Läsion der grauen Vorderhörner im Rückenmarke, sondern von einer Degeneration der motorischen Nerven, welche an dem peripherischen Ende beginnend nach aufwärts zu immer mehr abnimmt. Nur in den ältesten Fällen konnte diese Degeneration bis in die vorderen Wurzeln hinauf nachgewiesen werden“. Wie wir oben sahen, lässt sich der Interpretation dieses Befundes im Sinne der Erbschen Hypothese mancher sehr wichtige Vorwurf machen, der, so lange wir über die dynamischen Alterationen der Gangliensapparate nichts näheres wissen, berechtigt bleiben dürfte.

Viel eingehender studirt ist die Complication der *Tabes* mit der sensiblen Form der multiplen Neuritis. Sie ist seit Westphal's classischen Untersuchungen (1878) bekannt und von Oppenheim, Siemerling, Pierret und Déjérine bestätigt worden. Die periphere Natur ergibt sich, nach Pierret, daraus, dass die grossen Nervenstämmen viel weniger an dieser Degeneration Theil nehmen, und dass die Rückenmarkserkrankung in keinem Verhältnisse zur Erkrankung der peripheren Nerven steht.

Wir gehen an dieser Stelle nicht darauf ein, ob es die typischen Tabessymptome (*Ataxie*, lancinirende Schmerzen etc.) sind, wie Leyden meint, oder ob es nur die ungewöhnlichen Symptome (*Atrophieen*, anästhetische Plaques, trophische Störungen) sind, wie Pitres und Vaillard behaupten, die auf die Degeneration der peripheren Nerven zurückzuführen sind. Uns interessirt hier die Frage, ob das Periphere oder das Centrale als primär aufzufassen ist, oder ob beide von derselben tabischen Noxe abhängig sind und sich nur zufällig combiniren. Dass diese Frage auch ein praktisches Interesse besitzt, ist leicht einzusehen. Denn sollte in der That jedem *Tabes*-falle ein Stadium der peripheren sensiblen Neuritis⁶⁶⁾ vorausgehen, so könnte man vielleicht durch zweckmässige Behandlungsweise der aufsteigenden Degeneration vorbeugen und die Zerstörung der schwer regenerirbaren Hinterstränge verhüten: die peripheren Neuritiden primärer

⁶⁵⁾ Déjérine, *Étude clinique et anatomo-pathologique sur atrophie musculaire des ataxiques*. Rev. d. Méd. 1889.

⁶⁶⁾ vgl. meinen Artikel: *Pseudotabes s. Tabes peripherica*. Deutsche med. Wochenschrift 1891 No. 34.

Natur lassen sich bekanntlich in ausgezeichneter Weise durch Massage, Elektrizität und Thermen beeinflussen.⁶⁷⁾

Leider, scheint aber die *Tabes* nach dem jetzt schon vorliegenden casuistischen Material ebenfalls einen Krankheitsprocess zu repräsentieren, an dem sich das gesamte Nervensystem gleichmässig theiligt. Sie stellt eine Affection des Gesamtnervensystems dar, bei der das Rückenmark erst secundär erkrankt, aber in einer so charakteristischen und augenfälligen Weise, dass man auf andere, weniger erhebliche Befunde nicht geachtet hat. Wenn es nicht in allen Fällen gelingt — meint Hirt⁶⁸⁾ —, die allgemeine Betheiligung sämtlicher Nerven nachzuweisen, wenn in vielen z. B. das Rückenmark ganz besonders schwer lädirt ist, während das Hirn und seine Nerven minder theilhaftig erscheinen, so hat das einmal seinen Grund darin, dass man von Alters her gewöhnt ist, die Untersuchung gerade des Rückenmarkes mit der allergrössten Genauigkeit vorzunehmen, während Hirn und periphere Nerven erst in zweiter Reihe beachtet werden, und zweitens darin, dass manche Fälle durch intercurrende Krankheiten ihre Beendigung finden, ehe sich der Zerstörungsprocess nach allen Richtungen hin entwickeln konnte.

Für die Allgemeinerkrankung des Centralnervensystems sprechen genügend: die gar nicht seltenen Hemi- und Paraplegien cerebralen und spinalen Ursprungs bei der *Tabes*,⁶⁹⁾ die die Hinterstrangsklerose begleitende Affection mehrerer anderer Leitungssysteme im Rückenmark (Vorderhörner, Seitenstränge, Kleinhirnsseitenstrangbahn), das Befallensein der peripheren Nerven, der Spinalganglien etc. Es hängt somit die uns hier am meisten interessierende Frage über die Aetiologie und den Charakter der tabetischen Amyotrophie ziemlich eng mit dem gesamten Krankheitsbilde der *Tabes* zusammen: die Muskelatrophien stellen nur ein einziges Glied in der grossen Kette der complicirten Krankheitserscheinungen dar. Ist dieses Glied als primär aufzufassen, oder als secundär? Die Seltenheit der tabetischen Atrophie und ihr ziemlich spätes Auftreten zu einer Zeit, wo die meisten Symptome der klassischen Ataxie locomotrice schon ausgesprochen sind, machen ihre secundäre Natur wahrscheinlich. Ueber die Frage, was eigentlich das Primäre in der *Tabes dorsalis* ist, sind die Acten noch keineswegs abgeschlossen. Nach der Auffassung mancher Autoren (Jendrassik⁷⁰⁾, Brazzolo) erkrankt das Hirn zuerst, so dass die Störungen der Sensibilität und die Ataxie als Rindenerscheinungen, die Degeneration der Hinterstränge und event. der Kleinhirnsseitenstrangbahnen als secundäre Processe anzusehen seien. Andere glauben (Marie⁷¹⁾, in der Affection der spinalen Ganglien das primum movens zu sehen. Am meisten Anhänger besitzt die auf entwicklungsgeschichtlichem Boden entstandene Hypothese (Flechsigs, Strümpells), die die *Tabes* als eine primäre einfache oder combinirte Systemerkrankung betrachtet.⁷²⁾ „Wollte man nun die Fasern, die zu einer bestimmten Zeit ihre Markscheiden erhalten, als zu einem System gehörig auffassen, so wäre die *Tabes* eine Systemerkrankung, und zwar wohl in den meisten Fällen eine combinirte Systemerkrankung.“⁷³⁾ (Trepinski.)

Zu erwähnen bleibt noch die factisch genügend begründete Theorie von Déjérine, die die *Tabes* als eine primäre Erkrankung der peripheren Nerven betrachtet: der motorischen, sensiblen und sensorischen. Die typische Affection der Hinterstränge sei einzig und allein von der Neuritis der hinteren sensiblen Spinalwurzeln abhängig, die Déjérine in den 28 von ihm untersuchten Fällen von *Tabes* constant nachweisen konnte. In jedem Falle von *Tabes* — mag sie cervical oder lumbal sein — ist eine ausgesprochene Proportionalität zu finden zwischen der Affection der hinteren Wurzeln und der der Burdach'schen Stränge, in welchen letzteren Déjérine anatomisch und entwicklungsgeschichtlich die intramedulläre Bahn der hinteren Wurzeln sieht.⁷⁴⁾ „Le *tabes* n'est pas une sclérose systématique et primitive des cordons postérieurs, mais bien une sclérose systématisée suivant le trajet intramédullaire des racines postérieures.“⁷⁵⁾

Déjérine stützt seine, wie wir glauben möchten, durchaus be-

⁶⁷⁾ vgl. Leyden, Die Entzündung der peripheren Nerven. I. c.

⁶⁸⁾ Hirt, Pathologie und Therapie der Nervenkrankheiten. 1890 p. 516.

⁶⁹⁾ Minor, Hemi- und Paraplegie bei *Tabes*. Zeitschr. f. klin. Med. 1891 XIX, p. 15.

⁷⁰⁾ Jendrassik, Deutsch. Arch. f. klin. Med. 1888 XLIII, p. 6.

⁷¹⁾ Marie, Leçons sur les maladies de la moëlle. Paris 1892.

⁷²⁾ Vgl. Vortrag, gehalten von Leyden in der Berl. Gesellsch. f. Psych. 1892, 29. Februar.

⁷³⁾ Trepinski, Beitrag zur Kenntniss der Entwicklung der Markscheiden in den Hintersträngen des Rückenmarkes. Sitzung ostdeutscher Irrenärzte zu Breslau 1892, 12. März (Centralblatt Erlenmeyer's 1892, Juli).

⁷⁴⁾ Vgl. auch Pelizzi, Sur les modifications, qui surviennent dans la moëlle épinière des amputés. Arch. ital. de Biologie III, 1. Refer. Neur. Ctb. 1892 No. 24.

⁷⁵⁾ Déjérine, Du rôle joué par les lésions des racines postérieures dans la sclérose médullaire des ataxiques. Sem. méd. 1892, 14. Decemb.

gründete Hypothese auf folgende experimentell - physiologische, embryologische und klinische Daten: 1. Einseitige Durchschneidung der hinteren Wurzeln bei Affen (*Tooth*) ruft ein anatomisches Bild, das der typischen *Tabes* gleicht, hervor. 2. In Fällen von Compression der Cauda equina durch Tumoren — Affection der hinteren sacralen Spinalwurzeln — findet man das Bild der lumbalen *Tabes*, in Fällen der sogenannten Wurzelneuritis des Brachialplexus (*névrite radiculaire du plexus brachiale type Klumpke*) — Compression der unteren cervicalen und ersten dorsalen Spinalwurzeln — sieht man das Bild der cervicalen *Tabes* ausgesprochen. 3. Entwicklungsgeschichtliche Daten beweisen (His), dass die Hinterstränge des Rückenmarkes auf Kosten der Spinalganglien und hinteren Wurzeln sich ausbilden. Die Theorie Déjérine's haben wir etwas ausführlicher besprochen, da einerseits mehrere Thatsachen für die Richtigkeit derselben sprechen und da sie andererseits in der deutschen medicinischen Litteratur bis jetzt allzuwenig berücksichtigt wird.

Wir können uns jetzt der Frage über die pathogenetische Abhängigkeit der Muskelatrophien von dem typischen anatomischen Bilde der *Tabes* zuwenden. Was ist als anatomisches Substrat der Amyotrophien zu betrachten? Charcot und Pierret fanden einige begrenzte Territorien in den Vorderhörnern degenerirt, Eulenburg und Hoffmann sahen in Fällen von allgemeiner Muskelatrophie bei *Tabes* eine chronische Poliomyelitis anterior, Kahler und Pick constatirten in einem analogen Falle neben der Hinterstrangsklerose eine Affection der Seitenstränge, Déjérine und Oppenheim — ausgesprochene Degeneration der motorischen Nerven. Ueber die Art und Weise, wie der Krankheitsprocess von den tabetisch sklerosirten Hintersträngen resp. Hinterwurzeln auf die Vorderhörner, Seitenstränge, vorderen Wurzeln übergeht, laufen die Meinungen einzelner Forscher wiederum sehr auseinander. Von manchen Autoren wird behauptet, der Krankheitsprocess breite sich per contiguitatem von einem Fasersystem auf die übrigen aus (Rendu), von anderen wird eine fortschreitende Meningitis spinalis beschuldigt (Déjérine), noch andere, die die reine *Tabes* als „einfache Systemerkrankung“ auffassen, reserviren eben nur für solche complicirte Fälle von *Tabes* mit systematisch fortschreitender Sklerose die Bezeichnung „combinirte Systemerkrankung“.

Pathogenetisch ist also die Frage über die tabetische Amyotrophie sowohl spinaler wie peripherer Natur noch keineswegs endgültig gelöst und wird wahrscheinlich nicht eher gelöst werden können, bis man den Begriff der diffusen chronischen Myelitis einerseits und der sogenannten combinirten Systemerkrankung, zu der möglicherweise im weiteren Sinne auch die reine *Tabes* gehört, andererseits klinisch und anatomisch streng definit. Soviel steht aber jedenfalls fest, dass die peripheren Nerven bei der *Tabes* bedeutend häufiger afficirt werden als die Seitenstränge, die letzteren häufiger als die Vorderhörner (Goldscheider): bei vorliegender tabetischer Muskelatrophie ist mithin die Annahme einer complicirten motorischen Neuritis wahrscheinlicher als die einer Polio- oder Leukomyelitis.

Tritt die Muskelatrophie im ersten Stadium eines als *Tabes* diagnosticirten Falles ein, so muss immer an diffuse chronische Entzündung des Rückenmarkes event. seiner Häute gedacht werden; dieselben geben zuweilen, speciell wenn sie auf syphilitischem Boden entstehen, die Erscheinungen der *Tabes* mit Muskelatrophie. Solche Fälle dürften selbstverständlich vom pathogenetischen Gesichtspunkte aus nicht zur *Tabes* gezählt werden. Das sind eben in der Regel diejenigen als *Unica* beschriebenen *Tabes*-fälle, bei denen nach energisch eingeleiteter Cur die Sehnenreflexe wiederkehrten, und die schwersten Erscheinungen schwanden. Die meisten Fälle von ganz geheilter *Tabes* sind wahrscheinlich nur als falsch diagnosticirte Meningomyelitiden mit Compression der Hinterstränge aufzufassen. Mit vollem Rechte sagt daher Marie⁷⁶⁾: „il est d'ailleurs bien vraisemblable que dans ce que nous englobons aujourd'hui sous le nom de „*tabes vulgaire*“, nous serons un jour obligés de tracer de nouvelles subdivisions pour séparer les uns des autres des cas n'ayant guère de commun que la lésion des cordons postérieurs“.

Die als Pseudotabes verlaufende Meningitis syphilitica combinirt sich zuweilen mit typischer *Tabes* (Sidney Kuh, Minor, Eisenlohr, Duplaix, Dinkler).

Ob und inwiefern die Affection der Seitenstränge — eine bei *Tabes* wiederholt beobachtete Erscheinung (Kahler, Pick) — zum Auftreten der Muskelatrophien und hauptsächlich zum Wiederscheitern der Sehnenreflexe beitragen kann, ist nicht leicht zu entscheiden. Theoretisch liesse es sich noch einigermaassen erklären. Bei der Sklerose der Pyramidenbahnen werden bekanntlich die Vorderhornganglien empfindlicher gegen Reize, so dass die unbedeutende Menge der im Hinterstrange nachgebliebenen, vom chronischen Krankheitsprocess verschonten Fasern genügen kann, um beim permanenten Reizungszustande der motorischen Vorder-

⁷⁶⁾ Marie, De la syphilis médullaire. Sem. médic. 1893.

säulen einen Reflex zu verursachen. Auf diesem Wege lässt sich vielleicht auch die interessante Thatsache erklären, dass der im Verlaufe der Tabes verschwundene Sehnenreflex gelegentlich zurückkehrt, wenn sich ihr eine cerebrale Hemiplegie mit absteigender Seitenstrangsklerose hinzugesellt (Fall Jackson-Taylor).

Dass der permanent gesteigerte Reizungszustand der motorisch-trophischen Vorderhornanglien schliesslich zur Erschöpfung event. zu mehr oder weniger ausgesprochenen Störungen in denselben mit consecutiver Muskelatrophie führen kann, ist leicht einzusehen. Näheres über diese Frage sei in dem folgenden Capitel der cerebropathischen Amyotrophieen gesagt. (Fortsetzung folgt.)