XI.

Aus der Universitätsnervenklinik in Warschau (Prof. A. E. SCHTSCHERBAK).

Ein casuistischer Beitrag zur progressiven Muskelatrophie.

Von

Dr. L. E. Bregman,

ordin. Arzt der Klinik.

Die Frage der progressiven Muskelatrophie steht noch immer im Vordergrund des neuro-pathologischen Interesses. Die Eintheilung derselben in myo-, myelopathische und neurotische, die wohl von den Meisten acceptirt ist, stösst auf mancherlei Schwierigkeiten. Von autoritativer Seite wird ihr die Geringfügigkeit der Unterschiede des Muskelbefundes in den einzelnen Formen entgegengehalten und die Stellung der Differentialdiagnose allein auf Grund desselben für unmöglich erklärt. Andererseits häufen sich die Fälle, in welchen neben den sog. myopathischen Veränderungen der Muskelfasern mehr oder minder ausgesprochene Störungen in den Ganglienzellen der Vorderhörner und der peripheren Nerven gefunden wurden. Die klinische Beobachtung ihrerseits lehrt, dass den einzelnen Merkmalen der spinalen, neurotischen und myopathischen Atrophie keine allzugrosse Bedeutung beigemessen werden darf, vielmehr das ganze Krankheitsbild ins Auge gefasst werden muss. Manche Fälle zeigen gemischte Charaktere, so dass sie nicht ohne Zwang in die eine der Hauptformen eingereiht werden dürfen.

Im Folgenden werde ich mir erlauben, einen kleinen Beitrag zur progressiven Muskelatrophie zu liefern, indem ich über einige Fälle, die ich zum grössten Theile auf der Nervenklinik zu beobachten Gelegenheit hatte, berichten werde. Der erste Fall stellt einen der „Uebergangsfälle“ vor, von welchen soeben die Rede war, während die vier weiteren wohl mit Sicherheit zur Dystrophie zu rechnen sind, jedoch sich durch einige Eigenthümlichkeiten auszeichnen, der sechste Fall aber vielleicht zur Gruppe der neurotischen Atrophie zugezählt werden kann.

Fall I. X. Y. 53, Jahre alt, wurde am 30. Januar 1896 in die Klinik aufgenommen. Sein Leiden begann vor 5—6 Jahren mit allmählich eintretender Schwäche der oberen Extremitäten. Vor etwa 4 Jahren ist er deswegen nach Petersburg gereist, wo angeblich Rückenmarksschwindsucht

(vielleicht spinaler Muskelschwund?) diagnosticirt wurde. Von Anfang an war die Schwäche rechts besonders in den Hand- und Fingermuskeln ausgeprägt, während links die Finger gut bewegt wurden, dagegen das Erheben des Armes immer schwieriger wurde. Die Schwäche steigerte sich allmählich, besonders in den letzten Jahren, so dass er seit einem Jahre nicht mehr im Stande war, seinen Beruf auszuüben.

Schmerzen und Parästhesien fehlten in den befallenen Extremitäten, nur wenn Pat. sich auf die Seite legt, empfindet er Schmerzen im Schultergelenk, besonders auf der rechten Seite. Die durch das Leiden betroffenen Theile magerten bedeutend ab.

In den unteren Extremitäten hat Pat. keine Kraftabnahme bemerkt: er kann noch jetzt grosse Strecken (bis 10 Werst) ohne die mindeste Ermüdung zurücklegen. Ebenso macht ihm das Stehen keine Schwierigkeiten, dagegen fällt ihm das Sitzen ohne Rückenlehne sehr schwer: länger als ein paar Minuten hält er es nicht aus. Eine Unterstützung des Kopfes beim Sitzen ist nicht nothwendig.

Im Liegen empfindet Pat. geringe Athembeschwerden.

Pat. ist seit jeher leicht erregbar, seit Beginn des gegenwärtigen Leidens hat seine Erregbarkeit noch zugenommen. Keine Kopfschmerzen, kein Schwindel.

Der Vater unseres Kranken starb vor 10 Jahren im Alter von 84 Jahren, war körperlich und geistig gesund. Seine Mutter ist 70 Jahre alt geworden, ohne je krank gewesen zu sein. Pat. hatte 15 Geschwister, von denen 13 in sehr jungem Alter an ihm unbekannten Krankheiten gestorben sind. Eine Schwester starb vor Kurzem an den Folgen eines Wochenbettes, sie hinterliess gesunde Kinder. Eine andere Schwester lebt und ist gesund.

Der Vater unseres Kranken hatte 5 Brüder, welche sämmtlich Geistliche waren (er war gleichfalls Geistlicher), 2 haben es sogar bis zum Bischofsstand gebracht. Alle waren sehr nervös, einer starb an einer psychischen Erkrankung, welche mit grosser Erregung verlief. Ein zweiter hatte eine schwachsinnige Tochter und einen Sohn, welcher an Epilepsie litt und gleichfalls schwachsinnig im Alter von 30 Jahren starb. Die erstere soll in den Händen schwach und ungeschickt sein, Näheres über ihr Leiden anzugeben, weiss er nicht.

Ein dritter Bruder seines Vaters hat einen Sohn, welcher an periodisch auftretender Psychose leidet: sonst tüchtiger Beamter (der einzige in der Familie, der nicht dem geistlichen Stande angehört), verlässt er im Anfalle den Dienst, meidet seine Familie, geht in zerfetzten Kleidern, ungewaschen von Schenke zu Schenke, säuft und bettelt. Die anderen Söhne dieses Onkels sind gesund. Schliesslich leidet ein Cousin des Kranken an einem nervösen Leiden, in Folge dessen er dauernd den Kopf schief hält.

Was nun die persönliche Vorgeschichte des Kranken betrifft, so ist er seit 29 Jahren Geistlicher. Im Alter von 23 Jahren hatte er sich verheirathet, seine Frau starb aber vor 20 Jahren; sie hinterliess ihm 5 Kinder, welche alle gesund sind. Die Erziehung derselben hat aber dem Kranken viel Sorgen verursacht.

Ausser einem leichten Typhus im 20. Lebensjahre hatte Pat. keine schwere Erkrankung durchgemacht. Seit jeher besteht bei ihm eine grosse Neigung zu Furunkulose.

Im 22. Lebensjahre hat er die Leiche seines verstorbenen Freundes zu tragen mitgeholfen. Im Anschluss daran empfand er Schmerzen in den Schultern, welche seitdem viele Jahre hindurch anfallsweise sich wiederholten: bald in der einen Schulter, bald in der anderen, oder in beiden zugleich. Seitdem sich die Schwäche in den Armen eingestellt hat, waren keine Anfälle mehr eingetreten.

Status praesens (Fig. 1). Pat. ist von hohem Wuchs, ziemlich kräftigem Körperbau und etwas heruntergekommener Ernährung. Bei Betrachtung des entblößten Körpers fällt sofort die hochgradige Atrophie der oberen Extremitäten auf.

Auf der linken Seite wird die Hand gewöhnlich in Pronation und Flexion gehalten, die Finger sind in allen Phalangen leicht gebeugt, der Daumen ist abducirt, seine Nagelphalax flectirt, die Grundphalanx extendirt. Thenar und Hypothenar sind abgeflacht. Das erste Spatium interosseum ist stark eingesunken. Auf der Rückfläche der Hand eine Geschwulst von ovaler Form, beweglich, nicht druckempfindlich (ein Ganglion der Sehenscheiden).

Der linke Vorderarm hat ein annähernd normales Volumen, dagegen zeigt der Oberarm eine bedeutende Abmagerung. Die Schulter ist eckig, die Knochentheile — Spina scapul., Acromion, Caput humeri — treten deutlich hervor. Unter dem Acromion eine hochgradige Abflachung (auf Fig. 1 hier concaver Contour).

Das linke Schulterblatt steht höher als das rechte und ist der Mittellinie genähert. Sein innerer Rand steht von der Brustwand ab, verläuft aber zur Wirbelsäule annähernd parallel. Die Fossae supra- und infraspinata sind stark eingesunken. Der Contour des M. cucullaris tritt deutlich zum Vorschein.

Was die willkürliche Beweglichkeit betrifft, so kann der Daumen ziemlich gut und mit erhaltener Kraftleistung abducirt und extendirt werden, schwieriger ist schon die Adduction desselben, am schlechtesten die Flexion und Opposition: Pat. bringt es nur zur Berührung mit dem vierten Finger. Die Nagelphalanx des Daumens wird flectirt. Der kleine Finger kann extendirt, aber nicht abducirt werden. Die übrigen Finger können nicht gestreckt werden, die Flexion der 2. und 3. Phalangen geht gut von Statten. Spreizen der Finger auf einer festen Unterlage möglich (bei passiver Streckung). Das Zusammenballen der Faust ist durch die mangelhafte Flexion des Daumens erschwert; die gebeugten Finger sind aber einen erheblichen Widerstand zu bieten im Stande.

Im Handgelenk ist die Extension des Vorderarms ausführbar, aber mit Anstrengung und kraftlos; zugleich tritt hierbei, wie auch bei anderen Bewegungen, als Mitbewegung eine starke Extension des Daumens ein. Die Flexion im Handgelenk ist ausgiebig, aber kraftlos.

Die Supination und Pronation des Vorderarmes sind ziemlich ausgiebig, bei Flexion im Ellenbogengelenke besser als bei Extension. Die active Beugung des Ellenbogens ist aufgehoben, die Streckung dagegen auch bei Widerstand ausführbar.

Die Hebung des Armes nach seitwärts gleich Null, nach vorne und hinten sehr unbedeutend und verbunden mit starker Hebung des Schulterblattes.

Auf der rechten Seite ist die Hand gleichfalls pronirt, befindet sich in Mittelstellung zwischen Extension und Flexion. Die Finger sind gestreckt, der Daumen adducirt. Thenar und Hypothenar sind atrophisch, die Palma manus vollständig flach (Affenhand). Die Rückfläche der Hand im Profil concav.

Der Vorderarm ist hochgradig atrophisch, in viel geringerem Grade der Oberarm. Die Schulter ist eckig und steht viel niedriger als auf der linken Seite. Der M. cucullaris ist vollkommen geschwunden. Bei Besichtigung des Kranken von rückwärts ist das ganze Schlüsselbein sichtbar.

Das Schulterblatt ist von der Wirbelsäule weit entfernt, sein innerer Rand steht nur wenig von der hinteren Brustfläche ab und ist schräg von oben aussen nach unten innen gerichtet. Zwischen dem Schulterblatt und der Wirbelsäule treten die Rippen stark hervor, von Muskeln (cucullaris, Rhomboidei) ist nichts geblieben. Die Fossae supra- und infraspinata sind abgeflacht, jedoch weniger als links.

Die willkürlichen Bewegungen der Finger und im Handgelenke sind rechterseits vollkommen aufgehoben, ausser einer sehr unbedeutenden Flexion der Nagelphalanx des 4. und 5. Fingers (spurenweise auch des 3.). Die Beugung im Ellenbogengelenke in geringerem Grade nur bei Unterstützung des Ellenbogens möglich, die Streckung desselben geschieht bei weitem besser.

Pronation aufgehoben, geringe Supination nur bei flectirtem Ellenbogen möglich. Der Arm kann seitwärts, nach vorne und nach rückwärts bis etwa zu einem Winkel von 25° gehoben werden. Die Schulter kann fast bis zur Höhe der linken erhoben werden, wobei der äusserst verdünnte Cucullarisrand hervorspringt.

Die rechte Hand kann zum After geführt werden, die linke nicht. Die Regio pectoralis beiderseits stark eingesunken, namentlich rechts: die Adduction des Armes an den Rumpf ist rechterseits sehr schwach, links etwas stärker. Der Latissimus dorsi beiderseits sehr dünn durchzufühlen.

Der Kranke steht mit gesenktem Kopfe, die Processus spinosi der letzten

Fig. 1.

Hals- und oberen Brustwirbel springen stark hervor. Die Wirbelsäule ist gerade, die lumbale Lordose stark ausgesprochen.

Der Brustkasten in antero-posteriorem Durchmesser erweitert. Die Athmung entspricht mehr dem costalen Typus. Beim tiefen Einathmen heben sich beide Schulterblätter, jedoch das linke in höherem Maasse.

Der Tonus der Musculatur ist in den atrophischen Theilen sehr schlaff.

Die Muskeln und Nerven sind auf Druck durchaus unempfindlich. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist theils aufgehoben, theils (links M. cucullaris, rechts M. deltoideus, biceps) sehr herabgesetzt. Stellenweise, namentlich am Schultergürtel (M. deltoideus) leichtes fibrilläres Zucken.

Bei Prüfung der elektrischen Erregbarkeit finden sich keine qualitativen Veränderungen, keine Entartungsreaction. Quantitativ sind die Resultate folgende.

Bei faradischer Prüfung minimale Zuckung.

	links	rechts
M. extensor pollicis longus	6,5 cm R.-A.	Keine Zuckung.
„ abductor pollicis longus	7,5 „ „	
„ flexor pollicis longus	4,5 „ „	
„ opponens pollicis	4,5 „ „	
„ flexor pollicis brevis	9,5 „ „	
„ abductor digiti minimi	6,5 „ „	
„ flexor digiti minimi	4,0 „ „	
„ extensor digitorum comm.	keine Zuckung	
„ flexor digitorum comm.	4,5 „ „	
„ interosseus III	6,0 „ „	
„ extensor carpi radialis	keine Zuckung	
„ „ „ ulnaris	6,0 „ „	
„ flexor carpi radialis	5,0 „ „	
„ biceps	6,0 „ „	
„ triceps	4,5 „ „	4,0
„ deltoideus	5,0 „ „	5,5
„ cucullaris	9,0 „ „	8,0
„ sacrolumbalis	5,5 „ „	6,0
„ orbicularis oris	8,0 „ „	8,5
„ zygomaticus maj.	7,75 „ „	7,5
N. ulnaris	6,5 „ „	unerregbar
„ medianus	5,5 „ „	unerregbar
„ radialis	3,5 „ „	unerregbar

Bei galvanischer Prüfung minimale Zuckung.

	links	rechts
M. extensor pollicis long.	1,5 M.-A.	unerregbar.
„ abductor poll. long.	2,0 „	
„ flexor poll. long.	6,5 „	
„ flexor poll. brevis	5,5 „	
„ abductor digiti minimi	5,0 „	
„ flexor digitorum comm.	3,0 „	

	links	rechts
M. extensor digitorum com.	2,0 M.-A.	} unerregbar
„ extensor carpi uln.	4,5 „	
„ flexor „ „	5,5 „	
„ flexor carpi radialis.	5,5 „	
„ biceps	6,0 „	
„ triceps	3,0 „	5,0
„ interossei	5,0 „	unerregbar
„ deltoideus	5,0 „	6,5
„ cucullaris	1,0 „	3,0
„ infraspinatus	unerregbar	—
„ pectoralis	2,0 „	2,0
N. ulnaris	2,5 „	4,0
(nur 4. u. 5. Finger)		
„ medianus	3,0 „	unerregbar
„ medialis	4,0 „	unerregbar
„ peroneus	2,5 „	2,0

In den unteren Extremitäten keinerlei Störung. Der Gang völlig normal, die grobe Muskelkraft erheblich. Nerven und Muskeln nicht druckempfindlich.

Die Sensibilität am ganzen Körper vollkommen normal.

Die Kniereflexe etwas erhöht, die Achillessehnenreflexe mässig, kein Clonus pedis. Die Fusssohlenreflexe lebhaft. An den oberen Extremitäten Tricepsreflex beiderseits mässig, Bicepsreflex aufgehoben.

Hirnnerven. Die Sehkraft ist auf beiden Seiten = 0,6. Nach Angabe des Kranken soll er seit jeher am Abend relativ besser sehen als am Tage (Nyctalopie). Es besteht auf beiden Augen leichte Myopie (1,0 D). Die ophthalmoskopische Prüfung ergibt nichts Abnormes. Das Gesichtsfeld (am Perimeter) normal.

Die Pupillen sind mittelweit (entspr. dem Alter über mittelweit) und ungleich; die rechte ist weiter. Beide Pupillen sind vollkommen lichtstarr, sowohl bei directer als bei indirecter Beleuchtung. Die Reaction für Accomodation und Convergenz ist erhalten, obgleich träge, desgleichen die Reaction bei schmerzzerregenden Reizen.

Die äusseren Augenmuskeln functioniren normal.

Es besteht eine leichte Differenz beider Faciales: die rechte Nasolabialfalte ist etwas deutlicher ausgesprochen als die linke.

Alle Gesichtsmuskeln functionsfähig. Sprache normal, Schlucken unbehindert; der Gaumenbogen steht links tiefer, beide Hälften heben sich jedoch bei Phonation und Respiration gut.

Geschmack, Geruch gut. Hört das Schlagen der Uhr rechts auf 10 cm, links auf 3 cm Entfernung.

Puls 70, regelmässig. Keine erhebliche Arteriosklerose der A. radialis. Innere Organe normal. Urinabsonderung ungestört.

Pat. klagt nicht selten über Ohrensausen und Kopfschmerzen, sowie über ein Jucken im Gesicht (objectiv kein Ausschlag). Sein Gedächtniss habe stark abgenommen, namentlich in Bezug auf Eigennamen. Indess werden arithmetische Aufgaben gut gelöst. Pat. ist fortwährend mit Lesen

beschäftigt. Seine Stimmung ist dauernd sehr deprimiert. Er ist leicht erregbar und wurde mehrmals ohne genügenden Grund sehr jähzornig.

Trotz der hochgradigen Atrophie seiner oberen Extremitäten weiss Pat. sich bei den gewöhnlichen Verrichtungen ganz gut zu helfen, indem er namentlich die Asymmetrie der Atrophie auf beiden Seiten möglichst ausnützt und mit dem rechten Arm die noch ziemlich leistungsfähige linke Hand erhebt.

Pat. verblieb in der Nervenklinik bis zum 17. März. Er wurde behandelt mit dem Franklin'schen Strome, Bädern, Massage, Einreibungen. Bei stärkerer Erregung wurde Kal. br. verordnet. Das subjective Empfinden war dauernd sehr gut, und gab Pat. an, dass er seine Hände besser gebrauchen kann. Dieses Wohlbefinden wurde leider zuletzt durch einige Furunkel gestört, von denen einer solche Dimensionen annahm, dass eine chirurgische Intervention nothwendig wurde.

Kurz die Symptome unseres Krankheitsfalles zusammenfassend haben wir bei einem 53jährigen Mann eine über ein grosses Muskelgebiet ausgebreitete Atrophie und Parese von langsam progressivem chronischem Verlauf. Beginn vor 5 bis 6 Jahren. Localisation: die hochgradigsten Veränderungen in den oberen Extremitäten und am Schultergürtel, geringe Parese der Rücken- und Kopfmuskeln, eine unbedeutende Differenz beider Gesichtshälften; untere Extremitäten frei. Auffallend asymmetrische Verbreitung der Atrophie auf beiden Seiten: rechterseits Vorderarm- und Handmuskeln hochgradig atrophisch und fast vollständig gelähmt, Oberarmmuskeln und Deltoideus, Supra- und Infraspinatus besser, linkerseits das entgegengesetzte Verhalten. M. cucullaris und die anderen Schulterblattmuskeln rechts wieder stärker ergriffen als links. Geringe fibrilläre Zuckungen, keine Entartungsreaction. Allgemeine Nervosität. Ungleichheit und reflectorische Lichtstarre beider Pupillen. Hochgradige neuropathische Belastung, jedoch keine Heredität und keine sichere Familiarität des Leidens.

Welcher Art ist die hier vorgeführte Muskelatrophie? Handelt es sich um ein primär myopathisches Leiden, oder ist eine Entartung der Ganglienzellen der Vorderhörner die primäre Ursache des Muskelschwundes? Die Beantwortung dieser Frage ist in diesem Falle sehr schwierig, da sowohl zu Gunsten der einen, wie der anderen Möglichkeit wichtige Momente angeführt werden können. Der langsame Verlauf, das Fehlen qualitativer Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit, z. Th. auch die Localisation am Schultergürtel würden auf eine Dystrophie hinweisen, aber der Beginn im späteren Alter, das frühe Befallensein der kleinen Handmuskeln (auf einer Seite) und völliges Freibleiben der unteren Extremitäten, das Fehlen hypertrophischen

scher Muskeln, das Fehlen directer Heredität können gegen diese Annahme und für ein Spinalleiden ins Feld geführt werden. Die Entscheidung wird um so schwieriger, als nach unseren neueren Erfahrungen die differentialdiagnostische Bedeutung vieler der genannten Symptome eine erhebliche Einschränkung erfahren hat.

Die Entartungsreaction wurde bereits mehrmals bei Dystrophie beobachtet (Erb-Schultze, Eisenlohr u. A., neuerdings Oppenheim und Cassirer), auch in Fällen, wo die Diagnose post mortem bestätigt wurde, wo also das Centralnervensystem normal gefunden wurde. Dass sie bei spinaler Muskelatrophie fehlen kann, ist eine längst bekannte Thatsache und leicht dadurch zu erklären, dass die Muskeln bündelweise von der Atrophie befallen werden und daher bei dem eminent chronischen Verlauf die etwa vorhandene Entartungsreaction von den benachbarten, noch gesunden Muskelbündeln leicht verdeckt werden kann.

Desgleichen die fibrillären Zuckungen, die in diesem Fall sehr schwach ausgeprägt waren. In verhältnissmässig vielen Fällen von primärer Myopathie wurden sie beobachtet (vgl. auch Fall IV dieser Arbeit), wenngleich nicht so lebhaft und vielleicht auch nicht so ausgebreitet, wie bei der spinalen Form. Andererseits können sie bei sicher spinaler Amyotrophie, namentlich bei sehr chronischem Verlauf, fehlen oder aber im Beginne vorhanden sein und in einer späteren Periode schwinden. Es haben daher diese beiden wichtigsten Symptome einen nur relativen und allenfalls nur positiven Werth, ihr Fehlen genügt keineswegs, um mit Sicherheit ein spinales Leiden auszuschliessen.

Eine rasche Entwicklung der Atrophie ist den spinalen Formen eigen, indess wurden bereits Fälle dieser Art beschrieben, wo das Leiden einen noch langsameren Verlauf nahm, als in dem unserigen (5 bis 6 Jahre), so z. B. in einem Falle von Déjerine (endete mit Suicid) 18 Jahre. Auf der anderen Seite werden manchmal bei primär myopathischen Fällen Exacerbationen beobachtet, wo das Leiden nach einem mehr oder weniger langen Stillstand resp. ganz unmerklichen Erscheinungen auf einmal begann sich rascher zu entwickeln und in kurzer Zeit grosse Fortschritte machte (vgl. darüber unseren folgenden Fall).

Der Beginn im späteren Lebensalter ist zwar bei spinaler Amyotrophie viel häufiger verzeichnet, als bei der primär myopathischen, aber auch bei der letzteren nicht mehr so ungewöhnlich; hat doch neuerdings Linsmayer über eine Dystrophie bei einem 71jährigen Manne berichtet, welche erst vor 4 Jahren begonnen haben soll. Freilich ist es in derartigen Fällen, das Gleiche gilt auch von dem

unserigen, nicht ganz ausgeschlossen, dass auch schon vordem geringe Erscheinungen bestanden hatten, welche aber von dem Kranken nicht bemerkt wurden. Aber auch der Beginn der Atrophie im früheren Alter bildet durchaus kein sicheres Attribut der Dystrophie: es genüge der Hinweis auf die Fälle von Hoffmann und Werdnig.

Die wahre oder Pseudohypertrophie einzelner Muskeln bildet da, wo sie vorhanden ist, ein ziemlich sicheres Merkmal der myopathischen Form, ist aber leider durchaus kein constantes Begleitsymptom derselben.

Die Localisation der Atrophie in unserem Falle würde insofern der spinalen Atrophie entsprechen, als auf der einen Seite die kleinen Hand- und Vorderarmmuskeln zuerst ergriffen wurden. Das frühere Befallensein der Oberarm- und Schultermuskeln auf der anderen Körperhälfte könnte damit wohl in Einklang gebracht werden, da auch diese Localisation, obgleich seltener, bei der spinalen Amyotrophie beschrieben wurde; wir erinnern an die Fälle von Raymond, Roth, Laehr, die früh infantilen Fälle von Hoffmann und Werdnig. Die Asymmetrie der Affection bei unserem Kranken ist aber etwas ganz Ungewöhnliches und von dem gewöhnlichen Verhalten bei Dystrophie sowohl wie bei spinaler Amyotrophie ganz abweichend. Leichte Grade von Asymmetrie kommen zwar bei beiden Affectionen, besonders bei der primär spinalen vor, auch alleiniges Befallensein einer Körperseite (vgl. Fall III), nicht aber eine derartig differente, wir möchten beinahe sagen, entgegengesetzte Localisation des Muskelschwundes, wie bei unserem Kranken. Ich habe bei genauer Durchsicht der betreffenden Literatur nur 2 Fälle finden können, welche in dieser Beziehung eine gewisse Analogie mit dem unserigen darboten.

Ascher demonstrierte in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten folgenden Fall (aus der Mendel'schen Poliklinik).

Ein 50jähriger Mann, früher Setzer in einer Druckerei, seit drei Jahren Aufseher daselbst. Auf der rechten Seite waren die Strecker der Finger gelähmt, die Beuger paretisch, die Bewegungen des Daumens beschränkt, der Vorderarm abgemagert. Linkerseits der Arm schlaff herabhängend, Oberarmmuskeln, Mm. supra- und infraspinales atrophisch, Erheben des Armes unmöglich, Auswärtsrollen desselben erschwert, Beugung des Vorderarmes = 0, Streckung desselben schwach, Hand frei. Entartungsreaction in manchen Muskeln. Das Leiden entwickelte sich im Laufe von 4 Monaten. Verf. schliesst eine Poliomyelitis anterior subacuta auf Grund des Verlaufes aus und vermuthet eine Bleilähmung von ungewöhnlicher Form und wahrscheinlich centralem Sitz.

Eine nähere Beziehung zu unserem Krankheitsbilde dürfte der folgende Fall haben, den Roth¹⁾ in seiner reichen Casuistik der verschiedenen Formen der Muskelatrophie anführt.

Bei einer 34jährigen Soldatenfrau hängt der linke Arm schlaff herab, die *Mm. deltoides, Biceps* und *Brachialis internus* hochgradig atrophisch und ihre Function auf ein Geringes reducirt. Auf der rechten Seite ist der Vorderarm etwas abgemagert, die *Spatia interossea* eingesunken, die Fingerbewegungen beschränkt, Oberarm- und Schultermuskeln frei. Keine Entartungsreaction, keine fibrilläre Zuckungen. In den unteren Extremitäten subjectiv Schwäche, objectiv nichts nachweisbar. Beginn der Atrophie vor 1 Jahre.

Die Atrophie ist in diesem Falle im Vergleich mit dem unserigen wenig vorgeschritten. Durch die Asymmetrie der Affection sowie degenerative Veränderungen, welche an einem dem linken *M. deltoides* entnommenen Muskelstückchen festgestellt werden konnten, wird Verf. veranlasst, ein primäres Muskelleiden auszuschliessen, giebt aber zu gleicher Zeit zu, dass der Fall zu keiner der bekannten Formen der spinalen oder neurotischen Atrophien gut passt.

Die genaue Analyse der positiven sowie negativen Eigenthümlichkeiten unserer Atrophie beweist zur Genüge, dass die Einzwängung derselben in eine der beiden Hauptgruppen nur mit einer gewissen Willkür geschehen könnte, und auch die Asymmetrie der Affection kann, wie uns scheint, als Ausnahmeerscheinung keine entscheidende Rolle spielen. Unter diesen Umständen war es geboten, unser Augenmerk ganz besonders auf ein weiteres Symptom zu richten, welches sich bei unserem Kranken vorfand, d. i. die reflectorische Pupillenstarre. Welche Bedeutung haben wir diesem Symptom beizumessen?

Die äusseren Augenmuskeln waren intact, die Accomodation und die Reaction der Pupille bei Accomodation erhalten, obgleich etwas träge; es kann sich also keinesfalls um eine Combination von progressiver Muskelatrophie und Ophthalmoplegie handeln, wie solche bereits vielmals gesehen wurde²⁾, zumal hierbei die äusseren Augen-

1) Im historischen Ueberblick über die progressive Muskelatrophie führt Roth auch eine ähnliche Beobachtung von Charles Bell aus dem Jahre 1844 an: Bei einem 40jährigen Kohlenträger entwickelte sich langsam, verbunden mit Schmerzen, eine Atrophie links in den Daumenmuskeln, Finger- und Handbeugern, rechts in den Muskeln des Oberarmes mit Aufnahme des Triceps und des Schulterblattes.

2) Eine gute Zusammenstellung der Fälle findet sich bei Kalischer: Ein Fall subacuter nucleärer Ophthalmologie in Deutsche Zeitschr. f. Nerv. VI. Die meisten Fälle sind spinalen Ursprungs, aber auch bei Dystrophie scheint

muskeln allein befallen zu sein pflegen, eine isolirte Ophthalmoplegia interna aber bisher in Verbindung mit Muskelatrophie nie beobachtet wurde.

Symptome von Tabes dorsalis und Paralysis progressiva, den beiden Leiden, bei welchen die reflectorische Pupillenstarre am häufigsten angetroffen wird und welche sich wohl mit progressiver Muskelatrophie verbinden können, waren nicht vorhanden. Gleichwohl fehlten irgend welche Anzeichen für einen der übrigen Zustände, welche das Entstehen einer reflectorischen Pupillenstarre veranlassen können (Lues, Alkoholismus, Herderkrankungen u. s. w.)¹⁾.

Ein isolirtes Auftreten der reflectorischen Pupillenstarre ohne anderweitige Symptome seitens des Centralnervensystems ist (wie aus

Aehnliches vorkommen zu können, z. B. Fälle von Gowers, Landouzy-Déjerine, H. Oppenheim, Winkler und van der Weyde. Berger fand anatomische Veränderungen in Augenmuskeln, Kehlkopf- und Zungenmuskulatur in einem Falle von Dystrophie.

1) Utthoff fand auf 12000 Augen- und 550 Nervenranke die reflectorische Pupillenstarre 136 mal, darunter war:

Tabes dorsalis	92
Dementia paralytica	12
Lues cerebri	11
Herderkrankungen	8
Multiple Sklerose	2
Railway-Spine	2
Congenital (mit rudimentärer Entwicklung der Iris)	1
Kopfverletzung (Alkoholismus)	1
Congenitaler Schwachsinn (zugleich Retinitis pigmentosa)	1
Tabakmissbrauch	1
Hysteroepilepsie (früher Augenmuskellähmung)	1
Rechtsseitige Hemianästhesie	1
Kein ätiologisches Moment	7

Siemerling fand auf 9160 Geistesranke bei 1639 reflectorische Pupillenstarre, darunten waren Fälle von

Paralysis progressiva	1524	
Tabes mit Psychose	29	
Dementia senilis	19	
Syphilis des Centralnervensystems	17	
Herderkrankungen	19	
Alkoholismus	15	
Kopfverletzungen	1	} Beobachtungszeit kurz.
Epilepsie	4	
Hysterie	4	
Paranoia	7	
(ein Fall von Paranoia verdächtig auf Tabes)		

den beigegeführten Statistiken ersichtlich) sehr selten; am häufigsten noch bildet es in solchen Fällen ein Frühsymptom der *Tabes dorsalis* oder der *Paralysis progressiva*, deren weitere Erscheinungen sich früher oder später hinzugesellen. In 2 Fällen von Thomson wurde Lichtstarre der Pupillen 10 Jahre lang vor Ausbruch der Paralyse als isolirtes und scheinbar selbständiges Symptom beobachtet. Moeli, A. Westphal, Siemerling berichten über ähnliche Fälle. Andererseits kann ein noch längerer Zeitraum verstreichen, ohne dass zur Pupillenstarre andere tabische oder paralytische Erscheinungen hinzutreten, so z. B. beobachtete Siemerling einen derartigen Fall von 11jähriger Dauer, Mendel erwähnt einen ähnlichen von 15jähriger und Moeli einen von 16jähriger Dauer (eine geisteskranke Dame, welche bereits vor 16 Jahren als *Dementia paralytica* aufgenommen wurde). Es darf daher, wie die genannten Autoren ausdrücklich betonen, die ominöse Bedeutung der isolirten Lichtstarre der Pupillen keineswegs überschätzt und in einem solchen Falle, wie der unserige, etwa mit Sicherheit das Hinzutreten einer *Tabes* oder *Paralyse* vorausgesagt werden. Aus demselben Grunde erscheinen alle Rückschlüsse über die Entstehung der Muskelatrophie, welche aus einer etwaigen Verbindung mit *Tabes dorsalis* oder *Paralysis progressiva* gemacht werden könnten (grössere Wahrscheinlichkeit eines spinalen Ursprunges) wenig stichhaltig.

Es muss somit unser Fall, was den progressiven Muskelschwund betrifft, zu denjenigen gezählt werden, deren Symptome keiner der beiden grossen Hauptgruppen dieses Leidens genau entsprechen (vgl. die Fälle Friedrich-Schultze, Singer, Frohmaier, Erb, Preiss, Heubner, Alzheimer, Strümpell u. A.) In der Mehrzahl dieser Fälle ergab auch die anatomische Untersuchung neben „einfacher“ oder „degenerativer“ Atrophie der Muskelfasern mehr oder weniger ausgebreitete und mehr oder weniger hochgradige Veränderungen in den Ganglienzellen der Vorderhörner. Der Fall Strümpell's verdient wegen seiner weitgehenden Analogien mit dem unserigen besonders hervorgehoben zu werden.

Bei einem 40jährigen Manne bestand eine hochgradige Atrophie und fast vollständige Lähmung beider oberen Extremitäten (rechts war nur geringe Rotation der Schulter nach aussen, links nur unbedeutendes Erheben des Armes und Beugung der 1. Phalanx des Mittelfingers erhalten) sowie der gesamten Musculatur des Schultergürtels und der Nackenmuskeln. Die langen Rückenstrecker, die Musculatur des Beckens und der unteren Extremitäten sind intact geblieben. Elektrische Erregbarkeit spurenweise erhalten, resp. ganz erloschen, aber keine EAR. Keine fibrilläre Zuckungen. Beginn vor 11 Jahren mit einer Schwäche in den Fingern der rechten

Hand, dann in der rechten Schulter, 3 Jahre später dasselbe auf der linken Seite. Die Mutter des Patienten litt an progressivem Muskelschwund, welcher sich 6—10 Jahre vor ihrem Tode (im 45. Jahre) entwickelt haben soll.

Die Atrophie ist in diesem Falle weiter vorgeschritten als im unserigen, im Uebrigen aber, was ihre Localisation und ihre anderen Charaktere, den Beginn im späteren Alter und den langsam chronischen Verlauf anbelangt, besteht zwischen ihnen eine unverkennbare Aehnlichkeit. Nur die Asymmetrie fehlt im Falle Strümpell's und der Nachweis directer Heredität in dem unserigen, (ein familiäres Vorkommen ist nicht unwahrscheinlich). Der Kranke Strümpell's verstarb an Influenza. Was ergab nun die anatomische Untersuchung?

In den Muskeln fand sich „einfache“, nicht degenerative Atrophie, einzelne hypertrophische Fasern, Abmagerung vieler Fasern, Vermehrung der Muskelkerne, Auftreten centraler Kerne, Spaltbildung in manchen Fasern — also Veränderungen, wie sie für Dystrophie charakteristisch sind. Die peripherischen Nerven zeigten deutlichen Faserausfall und im Rückenmark waren die Ganglienzellen der Vorderhörner im Halsmark und in der Halsschwellung, sowie im oberen Brustmark fast völlig geschwunden. Strümpell erklärt den Befund in der Weise, dass die Muskelatrophie das Primäre und myopathischen Ursprungs war, die Veränderungen der Ganglienzellen und der peripherischen Nerven aber secundär hinzutraten. Will man jedoch dem Muskelbefund seine wichtige differentialdiagnostische Bedeutung absprechen, was aus den neueren Untersuchungen Lewin's hervorzugehen scheint, aber noch einer genaueren Prüfung bedarf, so würde auch die Deutung des Falles als primär spinalen (Hoffmann) zulässig erscheinen. Indess auch bei der Strümpell'schen Auffassung muss offenbar derartigen Fällen eine Sonderstellung eingeräumt werden, da doch in der Regel bei Dystrophie das Centralnervensystem intact zu bleiben pflegt. Der Beginn im späteren Alter genügt nicht zur Erklärung des abweichenden Verhaltens, weil ja im Gegentheil bei experimentellen Durchschneidungen peripherischer Nerven der schädigende Einfluss auf das Centrum um so grösser sich zeigt, je jünger das Thier ist und je länger es nach dem Eingriff am Leben bleibt. Es muss also in solchen Fällen das trophische Verhältniss der Muskelfaser zum ersten motorischen Neuron ein verändertes sein, oder aber die mangelhafte congenitale Anlage — die Ursache der Dystrophie — betrifft nicht nur das Muskelsystem, sondern auch das System der motorischen Neurone.

Andererseits erscheint es wenig wahrscheinlich, dass eine so vollständige Atrophie der Ganglienzellen, auch wenn sie secundär hinzutrete, bei dem chronisch progressiven Charakter des Leidens für den weiteren Verlauf und die Ausbreitung der Atrophie irrelevant bliebe.

Fall II. Teophil Sk., 23 Jahre alt, Bauer, wurde am 19. October 1896 in die Nervenklinik aufgenommen.

Nach Angabe des Patienten soll sein Leiden erst im Juni 1896 sich entwickelt haben. Zuerst bemerkte Patient eine Schwäche in der rechten Schulter, daraufhin dasselbe in der linken Schulter, etwas später in beiden Vorderarmen und in den Händen, jedoch auch hier rechts früher als links. Zu gleicher Zeit mit der Entwicklung der Schwäche fielen die genannten Theile einer raschen Abmagerung anheim.

Nach Verlauf eines Monats stellten sich dieselben Symptome auch in den unteren Extremitäten und in der Rückenmuskulatur ein: die Beine wurden gleichfalls zuerst in ihren centralen Abschnitten ergriffen. Die Parese und die Atrophie nahmen sowohl in den oberen, wie in den unteren Extremitäten eine sehr rasche Entwicklung: die Leistungsfähigkeit der Theile minderte sich von Tag zu Tage; nach Verlauf einiger Tage habe er erhebliche Fortschritte seines Leidens bemerken können. Im Juni 1898 war Patient noch bei den Feldarbeiten beschäftigt; als ihm dies zu schwer wurde, ging er mit dem Vieh aufs Futter, aber es währte nicht lange, bis ihm auch diese Leistung unausführbar wurde.

Ueber Schmerzen hatte Patient niemals zu klagen, dagegen belästigte ihn im Beginne ein Kältegefühl in den Schultern, später auch am Ellenbogen.

Irgend eine Ursache für seine Erkrankung weiss Patient nicht anzugeben. Soviel er sich zu erinnern weiss, war er immer gesund, auch ist der Entwicklung der Atrophie unmittelbar keine andere Krankheit, insbesondere keine Infectiouskrankheit, vorhergegangen. Abusus spirituosorum, Excesse in Venere, Lues werden negirt, übermässiges Rauchen zugestanden. Vor 4 Jahren hatte Patient einen heftigen Schreck durchgemacht, welcher aber keine unmittelbaren Folgen nach sich zog.

Der Vater des Patienten starb vor einigen Monaten im Alter von 67 Jahren an einem inneren Leiden. Seine Mutter starb, 45 Jahre alt, nachdem sie viel an Kopfschmerzen und Uebelkeit gelitten hatte. Ein Bruder und eine Schwester starben im frühen Kindesalter, ein zweiter Bruder ist 14 Jahre alt und gesund. Patient hat nie von dem Vorkommen einer ähnlichen Krankheit in seiner Familie gehört, nur soll sein Vater sein ganzes Leben lang nicht im Stande gewesen sein, die Zähne zu zeigen, und habe sich seine eigenthümliche Art zu lachen ausgezeichnet: die gleichen Symptome bestehen bei unserem Kranken, seitdem er sich seiner zu erinnern weiss.

Status praesens. Das Gesicht des Patienten ist fast vollständig faltenlos, der Gesichtsausdruck eigenthümlich stupid. Die Lippen stark vorstehend, die Unterlippe wulstig, ectropionirt, der Mund etwas geöffnet. Die rechte Hälfte der Lippenspalte ist mehr in die Breite gezogen als die linke. Die Augen sind weit geöffnet; das untere Augenlid bildet einen Bogen von kleinerem Radius, weshalb die untere Bulbushälfte mehr zum Vorschein tritt. Die Stirn ist glatt, faltenlos. Patient ist in keiner Weise

im Stande, seine Lippen von einander zu entfernen, um die Zähne zu zeigen. Beim Lachen geht der Mund in die Breite. Das Pfeifen ist erhalten. Die Augen können nicht vollkommen geschlossen werden, es bleibt ein 1—2 mm breiter Spalt offen, auch im Schläfe werden die Augen unvollkommen geschlossen. Die *Mm. frontalis* und *corrugator supercilii* sind bis auf geringe Spuren ihrer Function beraubt.

Die Bulbusbewegungen sind normal, die inneren Augenmuskeln functioniren regelmässig. Die Kieferbewegungen von oben nach unten und seitlich sind tadellos, das Kauen ungestört. Die Zunge wird gerade vorgestreckt,

Fig. 2.

Fig. 3.

ihre Bewegungen regelmässig. Gaumenbewegungen, Schlucken normal. Die Sprache hat einen etwas nasalen Charakter, im Uebrigen normal.

Obere Extremitäten. Die Hände werden pronirt gehalten, mehr nach der ulnaren Seite; die Finger sind in den metacarpophalangealen Gelenken stärker flectirt (nam. rechts), weniger in den interphalangealen Gelenken, hier mehr im 4. und 5. Finger, als im 2. und 3. Thenar und Hypothenar sind beiderseits abgeflacht. Vorder- und Oberarme hochgradig abgemagert. Die Schultern eckig, das Skelett des Schultergürtels tritt sehr deutlich hervor. Bei Besichtigung des Kranken von vorne sieht man die oberen inneren Winkel der Schulterblätter stark vorspringen: rechts

steht derselbe noch höher als links. Die Mm. cucullares atrophisch. Die Regio subclavia beiderseits stark eingesunken. Die Mm. pectorales und latissimi dorsi erscheinen bei der Palpation sehr verdünnt.

Die Schulterblätter stehen weit von der hinteren Brustfläche ab, ihr innerer Rand ist schief von oben aussen nach unten innen gerichtet. Die Fossae supra- und infraspinata sind beiderseits gut ausgefüllt, indess erscheinen bei der Palpation die betreffenden Muskeln schlaff, teigig. Die Subscapulares kräftig entwickelt.

Eine genaue Messung ergibt folgende Zahlen:

Umfang des Vorderarmes 8 cm über dem Proc.		
styloides radii	14, 5 cm	14, 7 cm
Umfang des Vorderarmes 10 cm unter dem		
Olecranon	16, 0 „	16, 0 „
Umfang des Oberarmes 14 cm über dem		
Olecranon	15, 3 „	14, 8 „
Umfang des Oberarmes 22 cm über dem		
Olecranon	16, 7 „	16, 0 „
Entfernung zwischen oberem und innerem Winkel		
des Schulterblattes und Wirbelsäule	10, 0 „	8, 2 „
Entfernung zwischen unterem inneren Schulter-		
blattwinkel und Wirbelsäule	7, 0 „	6, 5 „
Abstand des Schulterblattes von der Brustwand		
bei herabhängendem Arme	5, 0 „	5, 0 „

Was die willkürliche Beweglichkeit anbelangt, so sind die Bewegungen des Daumens, ausgenommen eine schwache Abduction, gänzlich aufgehoben. Die anderen Finger können in geringem Maasse flectirt werden, dagegen ist ihre Streckung nicht ausführbar. Die Hände zur Faust ballen vermag Pat. nicht. In den Handgelenken ist weder Flexion, noch Extension möglich. Die Pronation der Hände gelingt gut, dagegen ist die Supination beschränkt und erreicht etwa nur die Mitte zwischen extremer Pro- und Supination.

Die Ellenbogen können nur bei Pronation gebeugt werden, nicht aber bei Supination. Der M. triceps functionirt beiderseits ziemlich gut. Erheben der Arme nicht ganz bis zur Horizontalen möglich: zur Seite besser als nach vor- und rückwärts. Beim Erheben der Arme nähern sich die Schulterblätter zueinander bis auf 5 cm Entfernung. Das Symptom der „losen Schultern“ ist deutlich ausgesprochen.

Die Rotationsbewegungen des Armes ziemlich gut, namentlich nach aussen besser als nach innen. Die Bewegung der Schultern (Achseln) nach vorne wird mit geringer Kraft ausgeführt. Pectorales functioniren schwach. Pat. kann auch die Hand auf die entgegengesetzte Schulter bringen, indem er sie jedoch mehr hinüberwirft; mit der linken Hand vermag er sich auch daselbst festzuhalten, indess die rechte hinableitet.

Das Achselnucken wird ziemlich gut ausgeführt.

Die Schultern können nach rückwärts einander genähert werden: hierbei entfernen sich die Schulterblätter noch mehr von der Wirbelsäule, ihre unteren Winkel nähern sich aber bedeutend ($6\frac{1}{2}$ cm statt 20).

Untere Extremitäten. Beide Oberschenkel hochgradig atrophisch, geringere Atrophie der Unterschenkel.

Glutäalmusculatur schlaff, atrophisch.

		rechts	links
Umfang des Oberschenkels	10 cm über der Patella	= 25,8	25,8
" " Unterschenkels	18 " unter " "	= 29,0	29,0

Die Füße befinden sich in Equinovarusstellung. Bei passiven Bewegungen in den Fussgelenken ziemlich bedeutender Widerstand.

Die Zehen werden ziemlich gut plantarreflectirt, dagegen ihre Dorsalflexion schwach. Die Abduction und Pronation des Fusses = 0, die Adduction und Supination mässig. Die Kniegelenke können gebeugt, aber nicht activ gestreckt werden. Die Beuger des Hüftgelenks ziemlich stark, die Strecker desselben schwach. Die Adduction des ganzen Beines ziemlich kräftig, besonders rechts. Pat. vermag ohne Mühe ein Knie über's andere zu legen.

Pat. steht mit gespreizten Beinen; er kann sich auch auf die Fussspitzen stellen, verliert aber sofort das Gleichgewicht, sowie er sich auf die Fersen zu stellen versucht.

Auf flacher Ebene geht Pat. ziemlich bequem, sowie er aber auch nur über eine niedrige Stufe hinüber muss, sinkt er ohnmächtig zusammen.

Der Gang des Pat. ist steif, mit nach rückwärts gebeugtem Oberkörper, ausgezeichnet durch übermässige seitliche Beckenbewegungen. Sowohl das Gehen, wie das Stehen ermüdet den Kranken rasch: eine gewisse Erleichterung verschafft er sich damit, dass er seine Hände über dem Rücken zusammenlegt.

Die Wirbelsäule gerade, die langen Rückenmuskeln schwach entwickelt. Bei aufrechter Körperhaltung kommt es zu einer bedeutenden Lordose der Lendenwirbelsäule.

Die Gesässgegend erscheint in Folge dessen stärker vorspringend, ihre Musculatur ist aber schlaff, von einer Pseudohypertrophie ist nichts zu sehen.

Pat. ist nicht im Stande aus der Rückenlage direct sich aufzurichten, auch nicht mit Unterstützung der Arme. Er ist gezwungen zu diesem Zwecke zuerst sich auf eine — gleichwohl ob rechte oder linke — Seite zu legen, daraufhin erst erhebt er den Rumpf, indem er sich auf seinen Ellenbogen stützt.

Aus der sitzenden Stellung sich aufzurichten fällt dem Kranken gleichfalls sehr schwer: es gelingt ihm dies nur dann, wenn er sich mit der einen Hand auf einen umgebenden Gegenstand stützen kann, die andere stützt sich am Schenkel. An den eigenen Schenkeln emporklettern, ohne sich an fremden Gegenständen zu halten, vermag Patient nicht.

Die Bewegungen des Kopfes nach vor- und rückwärts sind ziemlich kräftig. Das Pomum Adami springt stark vor.

Die Respiration regelmässig, von costo-abdominalen Typus.

Bei angestrenzter Athmung arbeiten die auxiliären Athemmuskeln gut. Husten laut und kräftig. Abdominalpresse kräftig.

Das Kniephänomen beiderseits erloschen. Der Achillessehnenreflex links mässig, rechts schwach. Biceps- und Tricepssehnenreflexe nicht auslösbar.

Die Hautreflexe ausserordentlich lebhaft, besonders die Fusssohlenreflexe, um ein Geringes schwächer die abdominalen und epigastrischen.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist in den Muskeln des Schultergürtels erhöht, jedoch keine idiomusculäre Zuckung zu erzeugen. Fibrilläre Zuckungen nirgends vorhanden.

Die Sensibilität in allen ihren Qualitäten, auch in Bezug auf das Lage- und Bewegungsgefühl, vollkommen normal.

Die Hände schwitzen ausserordentlich stark, ihre Farbe ist dauernd etwas cyanotisch.

An den Füßen besteht gleichfalls Hyperidrosis.

An den inneren Organen nichts Abnormes, nur ist der Puls anhaltend sehr frequent (ca. 100).

Sinnesorgane normal.

Pat. ist psychisch sehr erregbar, seine Stimmung eine ausserordentlich wechselnde. Bei Berücksichtigung seines Standes erscheint er ziemlich intelligent. Trotz der so hochgradig entwickelten Muskelatrophie weiss er noch ganz gut sich Hülfe zu schaffen. Er isst allein, ohne fremde Hülfe, indem er Kopf und Rumpf stark nach vorne herüberbeugt. Er schreibt sehr befriedigend und hat sogar öfter im Spital für seine Leidensgefährten lange Briefe aufgesetzt. Ueberraschend war es ferner, dass Pat., ein gewisses Zeichentalent besitzend, im Stande war, ungeachtet des Zustandes seiner Hand- und Fingermuskeln, verhältnissmässig gute, wenn auch etwas primitive, Zeichnungen herzustellen, deren einige sich in unserem Besitze befinden.

Wir haben in diesem Falle eine Dystrophie vor uns, welche dem Typus facioscapulohumeralis entspricht (Combination der infantilen und juvenilen Form). Ueber die Entwicklung der Parese der Gesichtsmuskeln lässt sich nichts weiter anführen, als dass sie in früher Kindheit stattgefunden haben musste, die Parese und Atrophie der Körpermuskeln aber begann erst im 23. Lebensjahre. Entsprechend dem Type scapulo-huméral wurden zuerst die Muskeln des Schultergürtels und der Oberarme, später des Beckengürtels und der Oberschenkel ergriffen, aber auch die peripheren Abschnitte der Extremitäten blieben nicht verschont und sogar die kleinen Handmuskeln wurden in relativ kurzer Zeit in Mitleidenschaft gezogen. Die Erkrankung ist ziemlich symmetrisch auf beide Seiten vertheilt, im Beginne war die rechte Hälfte stärker ergriffen. Fibrilläre Zuckungen und Entartungsreaction waren nicht nachweisbar, die Mm. infraspinati zeigten Pseudohypertrophie.

In zweifacher Hinsicht zeichnet sich dieser Fall durch gewisse Eigenthümlichkeiten aus: in Bezug auf die hereditären Verhältnisse und den Verlauf.

Was den ersten Punkt betrifft, so konnte nur eruiert werden, dass der Vater des Patienten, gerade so wie er selbst, niemals im Stande war, die Augen zu schliessen, die Zähne zu zeigen und sich durch eine

ganz besondere Art, zu lachen, auszeichnete. Er starb indess im 67. Lebensjahre an einem inneren Leiden, ohne dass andere Erscheinungen seitens des Muskelsystems hinzutraten. Bei keinem anderen Mitgliede der Familie war eine ähnliche Erkrankung aufgetreten.

Schon Landouzy und Déjerine, denen wir die genaue Kenntniss der *Facies myopathique* verdanken, haben darauf aufmerksam gemacht, dass dieselbe manchmal beobachtet wird, ohne dass der Träger derselben von seiner Krankheit irgend eine Ahnung hat. In einem Falle zeigten Grossmutter, Mutter und Bruder des Patienten die *Facies myopathique* ohne weitere Erscheinungen, beim Kranken selbst gesellte sich eine Atrophie der oberen Extremitäten hinzu. Ein anderes Mal wurde dieselbe Erscheinung (in Verbindung mit einer beginnenden Atrophie der Schultermuskeln) zufällig bei einem Mädchen gefunden, welches in Begleitung seiner Mutter ins Spital gekommen war. Die Autoren haben damals die Vermuthung ausgesprochen, dass vielleicht derartige Vorkommnisse, wenn genauer darauf geachtet sein wird, öfters angetroffen werden können. Nach der späteren Literatur (ich fand Aehnliches nur bei Westphal [26]) zu urtheilen, hat sich diese Vermuthung nicht bestätigt, und es dürfte eine derartige Beschränkung des Leidens allein auf die Gesichtsmusculatur bis zu einem vorgerückten Lebensalter, wie bei dem Vater unseres Patienten, zu den Seltenheiten gezählt werden.

Eine weitere, sehr beachtenswerthe Eigenthümlichkeit dieses Falles bildet das überaus rasche Fortschreiten der Atrophie in der Körpermusculatur. Nach den durchaus glaubwürdigen Angaben des Kranken steigerte sich dieselbe von Tag zu Tag, und nachdem er noch im Juni 1898 nichts ahnend und vollkommen leistungsfähig im Felde arbeitete, war er bereits 1—2 Monate später zu keiner, auch nicht leichterer Arbeit brauchbar. Eine derartige rasche Entwicklung der Muskelatrophie ist bei Dystrophie ganz ungewöhnlich. Eine gewisse Analogie damit bietet vielleicht nur der Fall Schüle's, der auch in Bezug auf die Ausbreitung und Localisation der Atrophie dem unserigen entspricht; jedoch begann auch hier die Schwäche in den Beinen erst 9 Monate nach dem Ergriffensein der Arme und nach 2 Jahren war noch auf der einen Seite das Kniephänomen auszulösen. Ferner erwähnt Sacara-Tulbure derartiger acuter Exacerbationen im Verlaufe der Dystrophie und führt als Beispiel einen Fall von Pseudohypertrophie bei einem Kinde an; indess ging hier der raschen Verschlimmerung des Leidens ein 15tägiges Fieber voran, während bei unserem Kranken solches wohl mit Sicherheit ausgeschlossen werden kann.

Irgend eine specielle Ursache für die rasche Entwicklung des

Leidens bei unserem Kranken vermochten wir nicht zu eruiren. Selbstverständlich kann uns aber diese Eigenthümlichkeit unseres Falles keineswegs hindern, denselben zu den primären Myopathien zu zählen, denen er in allen sonstigen Symptomen vollkommen entspricht, wiewohl wir zugeben müssen, dass ein derartig rasches Fortschreiten der Atrophie bei primärer Myopathie unserem Verständnisse schwerer zu erfassen erscheint, als bei der auf den primären Untergang der trophischen Centren folgenden spinalen Muskelatrophie.

Fall III¹⁾. Malka Szen, 17 Jahre alt, unverheirathet.

Ihre Eltern sind gesund. Ihre Mutter hatte 8 mal geboren: das erste Kind war eine Frühgeburt, das zweite starb einige Wochen nach der Geburt, die übrigen 6 leben. Eine ältere Schwester ist verheirathet und hat gesunde Kinder. Pat. ist von den lebenden die dritte. Alle Geschwister sind gesund. Ihre Mutter hatte 7 Geschwister, von denen aber nur ein einziger Bruder am Leben blieb, die anderen starben in jungem Alter (4, 10, 13 Jahre) an ihr unbekannten Leiden.

Ein ähnliches Leiden wie das ihrige sei in ihrer Familie nicht vorgekommen. Pat. ähnelt dem Gesichte nach ihrer Mutter, aber bei letzterer functioniren die Gesichtsmuskeln gut; desgleichen bei einem 11jährigen Bruder, welcher gleichfalls der Mutter ähnlich sieht.

Ihr gegenwärtiges Leiden wurde erst vor 1 1/2 Jahren von ihrer Mutter bemerkt, welche auf das Abstehen des Schulterblattes aufmerksam wurde. Früher bereits war der Pat. eine Abnahme ihrer Kraft in der rechten oberen Extremität auffällig. Im verflossenen Jahre hat sich dieser Zustand noch um Einiges verschlimmert, jedoch beschränken sich auch jetzt noch die Veränderungen auf die genannte Extremität und die entsprechende Hälfte des Schultergürtels. In Bezug auf die eigenthümlichen Gesichtsveränderungen weiss Pat. nichts weiter anzugeben, als dass sie in ihren ersten Kinderjahren weniger hässlich gewesen war.

Sie sei angeblich nie ernstlich krank gewesen.

Im 8. Lebensjahre wurde sie von einem Hund gebissen, wovon ihr eine Narbe am rechten Oberschenkel hinterblieb. Seit dem 12. Jahre ist sie fleissig mit der Wirthschaft beschäftigt.

Status praesens. Pat. von unter mittelmässigem Wuchs und befriedigendem Ernährungszustand. Ausgesprochene Facies myopathique: die Lippen wulstig, stark vortretend, ektropionirt. Gesicht, Stirn faltenlos. Augen weit geöffnet, daher Gesichtsausdruck wie erstaunt; rechtes Auge weiter als linkes. Beim Indiehöheschauen heben sich die Augen schwach, das rechte noch etwas schwächer als das linke, auf der Stirn bilden sich schwache Falten, gleichfalls rechts schwächer. Pat. kann die Augen schliessen, aber das rechte unvollkommen: es bleibt eine 1—2 mm breite Spalte offen. Zukneifen der Lider vermag sie nicht. Die Lippen können geschlossen werden, bei schlaffer Mundhaltung werden die

1) Ich verdanke diesen Fall der Liebenswürdigkeit des Herrn Collegen K. Orzel, ordin. Arzt am Kinderhospital, der die Patientin behufs genauerer Untersuchung zu mir empfahl.

Zähne sichtbar. Beim Lachen wird der Mund in die Breite gezogen; auf der linken Gesichtshälfte bilden sich hierbei einige flache Falten, auf der rechten fast gar keine.

Die rechte Schulter um ein Bedeutendes niedriger als die linke; das Schulterblatt steht niedriger, sein innerer Rand ist bei herabhängenden Armen um ca. $1\frac{1}{2}$ Fingerbreite von der Brustwand entfernt, verläuft schräg von oben aussen nach unten und innen; seine Entfernung von der Wirbelsäule ist kaum um ein Geringes grösser als links. Die Contouren des *M. cucullaris* sind völlig geschwunden. Die Knochentheile des Schultergürtels

Fig. 4.

treten stark hervor. Die *Pars acromialis claviculae* ist von rückwärts sichtbar. Die *Fossa supraspinata* eingesunken, die *Fossa infraspinata* besser ausgefüllt. Das Schlüsselbein erscheint wie verlängert, das acromiale Ende steht niedriger als das sternale. Der *M. deltoideus* ziemlich gut erhalten, namentlich in seinem unteren Theile. *M. latissimus dorsi* sowie die beiden unteren Portionen des *M. cucullaris* (von der oberen war bereits früher die Rede) sichtbar atrophisch. Pat. kann den Arm nach vorwärts und nach der Seite hin heben, erreicht jedoch nicht den Horizontalstand: das Schulterblatt entfernt sich hierbei noch mehr von der Brustwand (vgl. Fig. 4) und wird als Ganzes erhoben. Fixirt man das Schulterblatt, so kann der Arm über die Horizontale gehoben werden.

Der rechte Oberarm hat 15 cm über dem Olecranon im Umfange 24 cm, der linke 24,3 cm, 10 cm unterhalb des Olecranon ist der Umfang rechts = 20,5, links = 21,3 cm. Die Muskelkraft überall im Vergleich mit links vermindert. Der Contur des *M. supinator long.* bedeutend abgeflacht, seine Kraft gering. Die Extension im Handgelenke eingeschränkt, erreicht mit Mühe das Niveau des Vorderarmes. Die Streckung der Finger gleichfalls mühsam, namentlich beim Spreizen können sie nicht auf eine Ebene gebracht werden, der 3. und 4. bleiben tiefer stehen. Die Beugung im Handgelenk und in den Fingern wird gut ausgeführt.

Die kleinen Handmuskeln nicht atrophisch.

Mit der linken oberen Extremität werden alle Bewegungen gut und mit erheblicher Kraft ausgeführt. Desgleichen ist das Verhalten der unteren Extremitäten normal.

Pat. kann weit und ohne Ermüdung gehen, steht gut auf einem Fusse, steht auf den Fussspitzen u. s. w.

Keine fibrillären Zuckungen. Die elektrische Reaction ist qualitativ normal, quantitativ ist der Effect entsprechend der Atrophie geringer. In den oberen Extremitäten sind keine Sehnenreflexe auslösbar; Kniereflexe mässig.

Von weiteren Störungen sind zu erwähnen: ein erheblicher Prognathismus mit Vorstehen der oberen Zahnreihe, ein flaches Angiom der linken Vola manus, sowie eine ausgesprochene Marmorisirung der Haut an beiden Armen. Foetor ex ore.

Es handelt sich in diesem Falle, gleichwie im zweiten, um eine Dystrophie vom Typus Landouzy-Déjerine. Die Atrophie der Gesichtsmuskeln datirt wahrscheinlich von früher Kindheit, diejenige der Schulter- und Armmusculatur seit ca 1½ Jahren. Das Eigenthümliche des Falles liegt in dem Beschränktbleiben der Atrophie auf das Gesicht und eine obere Extremität, sowie die entsprechende Hälfte des Schultergürtels, während die übrige Körpermusculatur vollständig leistungsfähig erscheint. Beachtenswerth ist ferner, dass auch das Gesicht nicht symmetrisch afficirt wurde und dass die stärker betroffene Hälfte (die rechte) der atrophischen Extremität entspricht. Gegenüber unserem zweiten Falle ist zu verzeichnen, dass hier weder directe, noch indirecte Heredität vorliegt.

Fall IV. Mat. Alexander, 19 Jahre alt, Sohn eines Landwirthes, wurde am 12. November 1896 in die Klinik aufgenommen.

Die Eltern des Patienten sind gesund, mit einander nicht blutverwandt. Der Vater ist kein Alkoholiker. Die Mutter hat nie abortirt. Aus ihrer Ehe stammen 7 Kinder, welche alle am Leben sind. Der älteste Sohn, 21 Jahre alt, ist gesund. Der zweite ist unser Kranker. Es folgt eine 17jährige Tochter, welche gesund blieb, dann aber ein 15jähriges Mädchen, bei welchem sich dasselbe Leiden entwickelt hat wie bei unserem Patienten. Die folgenden — ein 11jähriger Knabe und ein 8jähriges Mädchen — sind gesund, dagegen ist das jüngste Kind — ein 5 Jahre altes Mädchen — von dem gleichen Leiden befallen.

Der Vater des Patienten hat 2 Brüder, beide gesund, deren Kinder (7 resp. 5) in den ersten Lebensjahren an verschiedenen Krankheiten gestorben sind, keines jedoch zeigte die Symptome eines Muskelleidens. Je 2 Kinder blieben am Leben und sind gesund. Zwei Brüder seiner Mutter starben in jungem Alter, aber an ganz differenten Krankheiten. Nur von der Grossmutter seiner Mutter wurde erzählt, dass sie schlecht gehen konnte, indess war sie 90 Jahre alt.

Unser Patient kam mit normaler Geburt zur Welt und entwickelte sich anfangs ganz regelmässig; bereits im ersten Lebensjahre hatte er gehen gelernt und ging dann ganz so, wie die gesunden Kinder. Erst später fing er an schlecht zu gehen, ist aber nicht im Stande, genau anzugeben, zu welcher Zeit die Entwicklung seines Leidens begann. Als kleiner, etwa 5—6jähriger Knabe, war es bereits zu seiner Gewohnheit geworden, auf den Fussspitzen zu gehen. Wie langsam sein Leiden fortschritt, wird dadurch bewiesen, dass er noch als 10jähriger Knabe ganz gut reiten konnte. In den späteren, namentlich aber in den letzten Jahren, nahm die Schwäche seiner Beine immer mehr zu. Die oberen Extremitäten waren lange Zeit normal geblieben: vor 4—5 Jahren konnte er noch schwere Gewichte heben und seinen Kameraden fest die Hand drücken. Seit jener Zeit aber hat sich auch hier allmählich immer grössere Schwäche eingestellt, wobei die Arme erheblich abmagerten. Keine Parästhesien. In den Armen sehr selten anfallsweise Schmerzen.

Pat. hatte zwei fieberhafte Erkrankungen durchgemacht, zuletzt vor 4 Jahren: beide waren von kurzer Dauer und ziemlich leicht. Im Uebrigen war Pat. gesund, nur litt er bis zum 10. Lebensjahre an Enuresis nocturna.

Keine Excesse im Baccho. Kein geschlechtlicher Verkehr. Keine Pollutionen.

Status praesens. Pat. ist von mittlerem Wuchse, ziemlich gracilem Körperbau, Fettpolster gering. Gesichtsfarbe frisch, rosa. Hände und Füsse, sowie auch die Kniee von livider Färbung.

Die Muskulatur der Extremitäten sehr mangelhaft entwickelt: sowohl in den unteren, wie in den oberen Extremitäten ist die Atrophie in den centralen Abschnitten viel stärker ausgesprochen als in den mehr peripheren.

Die genaue Messung ergibt Folgendes:

	rechts	links
Umfang des Vorderarmes 10 cm unter dem Olecranon	19,1	18,4
„ „ Oberarmes 8 cm über dem Olecranon .	17,7	19,0
„ „ „ 16 „ „ „ .	18,8	18,9
„ „ „ 24 „ „ „ .	19,0	19,0
„ „ Oberschenkels 10 cm über der Patella .	29,5	29,0
„ „ „ 20 „ „ „ .	32,8	33,3
„ „ Unterschenkels maximo	32,8	31,0

Die Hände und ganz besonders die Füsse fallen durch die unverhältnissmässig starke Entwicklung ihres Skelettes auf, welche dem im Uebrigen sehr gracilen Körperbau des Pat. wenig entspricht.

An den kleinen Muskeln der Hände und der Füsse keine Atrophie bemerkbar.

Die Schultern eckig. Die Fossae supra- und infraspinata etwas eingesunken. Das rechte Schulterblatt steht niedriger als das linke. Der untere Winkel der Scapula steht von der hinteren Brustwand ab, besonders links; beim Erheben der Arme nach vorwärts wird dieses Symptom noch deutlicher.

Was die willkürliche Beweglichkeit der oberen Extremitäten betrifft, so ist der Händedruck schwach, rechts schwächer als links (nach Dynamometer Mathieu 40,3 resp. 40,7). Die Bewegungen der Finger und des Daumens sind alle erhalten, jedoch kraftlos. Bei Streckung und

Spreizung der Finger bleibt der Daumen auf einer tieferen Ebene zurück. In den Handgelenken ist die Streckung wenig ausgiebig und kraftlos, die Beugung bedeutend besser. Pronation und Supination der Hände befriedigend. Die *Mm. bicipites* functioniren aber kraftlos, die *Mm. tricipites* noch schwächer, besonders der rechte. Die Arme können bis zur Verticalen gehoben, nach aussen und innen rotirt werden, die Schultern gehoben, nach vor- und rückwärts gebracht, die Hand auf die entgegengesetzte Schulter herübergelegt werden; bei Widerstandsbewegungen jedoch erweisen sich alle betreffenden Muskeln sehr schwach.

In den unteren Extremitäten sind die Bewegungen der Zehen regelmässig. In den Fussgelenken ist die Extension kraftlos, namentlich rechts, die Flexion besser; die Pronation des Fusses weniger gut als die Supination. Die *Mm. quadricipites* sehr schwach, die Kniebeuger kräftiger. Das Hüftgelenk kann bei gebeugtem Knie bis zur Berührung des Oberschenkels mit der Bauchfläche flektirt werden, bei gestrecktem Knie Flexion der Hüfte — Heben des Beines — nicht ausführbar. Die *Adductores* des Oberschenkels sehr schwach. Pat. ist nicht im Stande, ein Knie übers andere zu bringen. Die Strecker und *Abductores* des Oberschenkels functioniren aber kraftlos.

Pat. steht gewöhnlich mit gespreizten Beinen, den Körper nach vorwärts geneigt, die Kniee leicht gebeugt, die Fersen etwas erhoben, stützen sich nicht auf den Fussboden. Der Aufforderung, sich gerade zu strecken, kann Pat. nicht Folge leisten, denn er fällt sofort nach rückwärts um. Wenn man ihn auffordert, die Beine zusammenzustellen, so neigt sich der Körper noch mehr nach vorne. Pat. kann auch auf einem Beine stehen. Er kann sich nach vorwärts beugen, einen Gegenstand vom Boden erheben und den Körper auch gegen Widerstand strecken. Nach rückwärts sich beugen kann er dagegen nicht. Beim Gehen ist der Körper gleichfalls stark nach vorne geneigt. Pat. geht mehr auf den Fussspitzen, da er die Ferse nicht fest auf den Boden stellt. Rasch gehen kann er nicht. Nach rückwärts gehen kann er, der Körper neigt sich hierbei noch mehr nach vorne. Auch Treppen steigen kann er nicht ohne Stütze.

Aus der Rückenlage kann sich Pat. nur in der Weise aufrichten, dass er sich vorher auf eine Seite legt. Aus der knieenden Stellung kann sich Pat. nicht ohne fremde Hülfe erheben. Vom Fussboden erhebt sich Pat. in der Weise, dass er sich zuerst mit den Händen am Boden stützt, dann sich mit den Zehenspitzen gegen denselben anstemmt und nun die Beine zu gleicher Zeit vorschiebt und hebt.

Der Brustkasten ziemlich breit, die *Spatia intercostalia* eingesunken. Athmung regelmässig, Athemmuskeln kräftig. Schreit laut und kräftig. Die Sensibilität normal.

Knie- und Achillessehnenreflexe erloschen. Bicepsreflexe schwach, Tricepsreflexe nicht auslösbar. Fusssohlenreflexe schwach, abdominale und epigastrische lebhaft.

Die Nerven und Muskeln nicht druckempfindlich. Die mechanische Muskeleirregbarkeit erhöht, jedoch keine idiomusculäre Wulstbildung. Bei Entblössung des Körpers sieht man fibrilläres und fasciculäres Zucken in verschiedenen Muskelgebieten auftreten, so namentlich in den *Mm. deltoidei*, *pectorales*, *cucullares*, *rhomboidei*, *glutaei* u. a. Durch Muskelanstrengung wird das Auftreten fibrillärer Zuckungen gleichfalls begünstigt.

Gesichtsmuskeln normal. Bei Augenschluss fibrilläres Zittern der Lider; auch die Zunge zittert beim Herausstrecken. Sonst im Gebiete der Hirnnerven nichts Abnormes.

Wirbelsäule nirgends druckempfindlich; im unteren dorsalen Theile skoliotische Verkrümmung mit der Convexität nach rechts, darüber compensatorische Verkrümmung mit der Convexität nach links. Die 2 letzten Dornfortsätze des Dorsaltheiles sind deutlich gespalten.

Schädelbau normal. Oberkiefer gegen den Unterkiefer stark vorspringend. Zähne normal. An den inneren Organen nichts Abnormes. Die beiden von dem gleichen Leiden befallenen Schwestern des Patienten — die 15 jährige Julie und die 5 jährige Stanislaw a, konnten einer flüchtigen ambulatorischen Untersuchung unterzogen werden. Bei beiden fanden sich die wesentlichen Merkmale des Leidens, wenn gleich in entsprechend leichterem Grade ausgeprägt, wieder. Beide gehen mehr auf den Fussspitzen, den Oberkörper nach vorwärts geneigt. Julie kann nicht mehr laufen, Stanislaw a läuft ziemlich ungeschickt. Julie kann nicht ein Knie übers andere legen, die Knireflexe sind nicht auszulösen. Die kleinere Schwester konnte wegen ihrer Aufregung nicht daraufhin untersucht werden. Die oberen Extremitäten waren bei beiden anscheinlich frei. Laut Versicherung des ziemlich intelligenten Vaters war die Entwicklung des Leidens bei beiden die gleiche, wie bei dem Sohne, d. h. in den ersten (1.—2.) Lebensjahren unterschieden sie sich keineswegs von den anderen, gesund gebliebenen Kindern, woraufhin erst sich allmählich schleichend die Schwäche der Beine einstellte.

Dieser Fall entspricht in seinem Beginn, der Verbreitung der Atrophie und ihren sonstigen Charakteren ziemlich gut dem sog. hereditären Typus der Dystrophie von Leyden-Möbius. Abweichend davon ist das Auftreten in den ersten Lebensjahren (bei der 5jährigen Schwester waren die Erscheinungen bereits deutlich ausgeprägt); ferner ist das Leiden in unserem Falle durchaus nicht hereditär, wohl aber familiär, indem von 7 Geschwistern 3 erkrankt sind. Schliesslich verdient hervorgehoben zu werden die abnorme Entwicklung der Hände und Füsse, welche namentlich angesichts des sonst gracilen Körperbaues des Patienten entschieden durch ihre Grösse auffallen. Aehnliches hat neuerdings Eulenburg beobachtet und auf trophische Veränderungen im Knochensystem (in Analogie mit denen der Muskeln) zurückgeführt. Es ist möglich, dass ähnliche Anomalien am Skelette häufiger gefunden werden, sobald die Aufmerksamkeit darauf gerichtet sein wird. In unserem Falle fand sich noch eine unbedeutende Anomalie, nämlich eine Spaltung der Dornfortsätze der beiden letzten Brustwirbel.

V. Fall. Ch. Luks, 11 Jahre alt, wurde am 8. November 1897 in die Klinik aufgenommen. Sein Vater ist 42 Jahre alt, gesund, aber sehr mager (nach den Worten der Mutter), er ist kein Alkoholiker, von Beruf Friseur. Seine Mutter, 39 Jahre alt, gesund. Die Eltern sind miteinander nicht blutverwandt. Sie hatten 6 Kinder, von denen die ersten 2 im Alter

von 1 $\frac{1}{2}$ resp. 2 Jahren an Kinderkrankheiten verstorben sind. Beim dritten (alle Söhne) entwickelte sich im 8. Lebensjahre — bis dahin war er vollkommen gesund — dasselbe Leiden, welches bei unserem Pat. vorliegt. Die Beine wurden immer schwächer, der Knabe fiel häufig und konnte sich ohne fremde Hülfe nicht erheben. Schliesslich hörte er ganz zu gehen auf, zu gleicher Zeit gesellten sich in den Beinen Contracturen hinzu. Etwas später befiel die Schwäche auch die oberen Extremitäten und im Frühling dieses Jahres traten Athemstörungen auf (nach der Erzählung der Mutter Asthma), welchen der nunmehr 13jährige Knabe innerhalb 3 Wochen erlag. Der 4. Sohn ist unser Pat. Der fünfte ist 8, der sechste 3 Jahre alt, beide sind gesund. Im Uebrigen ist in der Familie weder des Vaters, noch der Mutter ein ähnlicher Krankheitsfall vorgekommen.

Bei unserem Pat. begann das Leiden sich in demselben Alter zu entwickeln, wie beim älteren Bruder, nämlich im 8. Lebensjahre. Auch bei ihm war das Erste die Schwäche in den Beinen, die sich allmählich steigerte, bis vor etwa einem Jahre der Kranke dauernd ans Bett gefesselt wurde. Zur selben Zeit hatten sich auch die Contracturen entwickelt. Die Schwäche der oberen Extremitäten kam später hinzu. Vor Beginn des Leidens war der Knabe völlig gesund und entwickelte sich körperlich und geistig vollkommen gut.

Status praesens. Pat. ist für sein Alter von kleinem Wuchs, allg. Ernährungszustand mässig, Haut und Schleimhäute blass. Am Schädel nichts Abnormes. Innere Organe gesund.

Die Gesichtsmusculatur ist gut entwickelt, nur ist die Oberlippe vielleicht etwas dünner. Die Mimik ist ziemlich lebhaft. Von Seiten der Hirnnerven keinerlei Störungen.

Die oberen Extremitäten sind stark abgemagert, die Atrophie ist am stärksten in den Oberarmen; die Vorderarme dagegen haben annähernd normales Volumen; Thenar und Hypothenar treten deutlich hervor, die Spatia interossea sind nicht eingesunken. Die Lage der Theile normal, keine Contracturen. Bei der Palpation erscheinen die Muskeln der Oberarme schlaff, weniger die Muskeln der Vorderarme. Bei passiven Bewegungen kein Widerstand.

Die Contouren der Mm. deltoidei treten stärker hervor, bei der Palpation ist ihre Consistenz härter als in den Oberarmmuskeln.

Activ können die Arme nach vor- und seitwärts bis 70–80° gehoben werden, nach rückwärts fast gar nicht. Will Pat. den Arm höher heben, so neigt er den Rumpf nach der entgegengesetzten Seite. Die Kraft der Mm. deltoidei ist minimal. Die Flexion im Ellenbogen sowohl bei pronirter wie bei supinirter Hand gut, aber kraftlos. Die Extension geschieht sogar mit einiger Kraft. Das Handgelenk wird genügend gebeugt und gestreckt, aber die Kraft dieser Bewegungen ist nicht bedeutend. Die Pronation bei gebeugtem und gestrecktem Ellenbogen besser als die Supination, welche letztere nur mit grosser Mühe die Maximalgrenze erreicht. Die Bewegungen des Daumen und der anderen Finger sind gut erhalten.

Die genaue Messung ergibt:		r.	l.
Circumferenz des Oberarmes	8 cm über Olecranon	14,5	15,0
„ „ Vorderarmes	10 cm unter „	15,0	15,3

Untere Extremitäten. Die Füsse zeigen Equinovarusstellung. In den Knien besteht eine Flexionscontractur von etwa 90°. Die Hüftgelenke

sind flectirt und abduciert. Die Wadenmuskulatur erscheint bei der Inspection stark entwickelt, auch die Oberschenkelmuskeln lassen nichts von einer Atrophie erkennen. Die Glutäalgegend beiderseits stark hervortretend.

Circumferenz der Wade (maximale) $r. = 24,5 \text{ l.} = 25,0$
 „ des Oberschenkels 15 cm über der Patella $r. = 31,0 \text{ l.} = 31,0$

Bei der Palpation erscheint die Wade ziemlich hart, in den Oberschenkelmuskeln ist die Consistenz gleichfalls eher erhöht.

Passive Bewegungen. In den Fussgelenken ist die Extension sehr beschränkt, gleichfalls die Pronation. In den Kniegelenken Extension nur bis $120-130^\circ$, Flexion gut. In den Hüftgelenken Extension beschränkt (bis $140-150^\circ$), linkerseits schlechter als rechts. Flexion, Ab- und Adduction gut.

Active Bewegungen. Die Zehen werden gut bewegt, in den Fussgelenken ist die Extension sehr beschränkt, die Flexion gut, die Adduction besser als die Abduction. Die Kniegelenke können so weit extendirt werden wie passiv, jedoch nur in horizontaler Lage; bei herabhängenden Beinen können dieselben gar nicht gestreckt werden. Die Flexion im Kniegelenk erhalten und überwindet sogar einen gewissen Widerstand. Die Extension im Hüftgelenk sehr gering, die Flexion gut, fast maximal, jedoch kraftlos. Die Ab- und Adduction gleichfalls kraftlos.

Pat. kann weder stehen noch gehen. Sitzen kann er gut, vermag sich auch aus der horizontalen Rückenlage ohne fremde Hülfe zu erheben, jedoch mit grosser Anstrengung. Die Wirbelsäule ist gerade. Die Schulterblätter sind weit von der Wirbelsäule entfernt, das linke mehr als das rechte. Ihr innerer Rand verläuft schief von innen oben nach aussen unten. Ihr unterer Winkel steht vom Brustkasten ab. Die Fossae supra- und infraspinata sind gut ausgefüllt. Der Rand der M. cucullaris tritt beiderseits am Halse deutlich hervor.

Der Rumpf kann nach allen Richtungen bewegt werden. Die Kopfbewegungen gleichfalls erhalten. Die Schulterblätter sind ausserordentlich beweglich (lose Schultern).

Die Sensibilität ist überall am Körper gut erhalten.

Reflexe. An den oberen Extremitäten Biceps- und Tricepsreflex nicht auszulösen, an den unteren kein Knie- und Achillessehnenreflex, kein Fusssohlenreflex. Die Cremasterreflexe sind lebhaft, die Bauch- und Epigastriumreflexe gleichfalls. Dessgleichen die Reflexe seitens der Schleimhäute: Conjunctiva, Pharynx.

Die Muskeln und peripheren Nerven sind nirgends druckempfindlich, die mechanische Muskelerregbarkeit ist aufgehoben.

Die elektrische Prüfung ergab nirgends irgend welche Zeichen einer Entartungsreaction. Quantitativ zeigte sich die Erregbarkeit im Allgemeinen entsprechend dem Functionsausfall herabgesetzt.

	Faradisch (Kaolinrheostat)		Galvanisch in M.-A.	
	rechts	links	rechts	links
N. radialis	50	48	4,0	5,0
„ ulnaris	56	55	2,0	2,0
„ medianus	54	56	3,0	3,0

	Faradisch (Kaolinrheostat)		Galvanisch in M.-A.	
	rechts	links	rechts	links
M. flex. carpi uln.	—	—	2,0	4,0
„ opponens poll.	50	57	2,0	3,0
„ inteross. (3)	52	57	—	—
„ biceps	50	52	10,0	6,0
„ triceps	47	48	5,0	5,0
„ deltoides	30	32	10,0	7,0
„ cucullari	29	29	15,0	10,0
„ pectoralis	—	—	4,0	7,0
„ serratus ant.	—	—	11,0	6,0
„ infrapinat.	—	—	9,0	—
„ rhomboid.	—	—	5,0	6,0
„ sacrolumbalis	—	—	5,0	8,0
N. accessorius	43	42	—	—
„ cruralis	29	29	6,0	7,0
„ popliteus	46	35	6,0	5,0
„ peroneus	56	46	4,0	4,0
M. gluteus max.	25	11	keine Zuckung bei maximalen Strömen	
„ vastus ext.	30	32	6,0	6,5
„ vastus int.	30	32	—	—
„ gastrocnemius	36	37	8,5	6,5
„ tibialis ant.	35	32	9,0	8,0

Der Beginn im Kindesalter, das familiäre Auftreten des Leidens, die Localisation der Atrophie, namentlich das stärkere Befallensein der centralen Abschnitte der Extremitäten, das Fehlen einer Entartungsreaction und fibrillärer Zuckungen — weisen auch in diesem Falle auf ein primär myopathisches Leiden hin. Die Einreihung desselben in eine der bekannten Gruppen stösst aber auf manche Schwierigkeit. In Bezug auf die Localisation der Atrophie würde derselbe, gleichwie der vorhergehende, am meisten dem Leyden-Möbius'schen Typus entsprechen; das Lebensalter, in welchem sich das Leiden zu entwickeln begann (im 8. Jahre), ist sogar hier noch mehr der Regel conform. Dagegen stellt auch in diesem Fall, wie im vorigen, die Dystrophie kein hereditäres, wohl aber ein familiäres Leiden vor. Irgend welche Aetiologie für das Auftreten der Krankheit liess sich in keiner der beiden Familien feststellen.

Im Vergleich mit dem vorher beschriebenen Falle hat die Krankheit hier einen verhältnissmässig raschen Verlauf genommen. Während dort 15 Jahre nach Beginn desselben die Atrophie sich noch nicht sehr hochgradig zeigte und nur zu einer gewissen Schwäche der Beine und Arme führte, ist hier bereits nach 3 Jahren der Kranke dauernd ans Bett gefesselt, und bei seinem älteren Bruder führte dasselbe Leiden

mit dem gleichen Verlauf in 5 Jahren durch Schwächung der Athem-muskeln den Tod herbei.

Wodurch sich aber dieser Fall am meisten von dem vorigen und auch vom sog. Leyden-Möbius'schen Typus unterscheidet, ist die Pseudohypertrophie gewisser Muskeln. Am bedeutendsten ist dieselbe in den unteren Extremitäten — Wade, Oberschenkelmuskeln, Glutäal-gegend — ausgeprägt; in der oberen ist sie namentlich an den Mm. deltoideis deutlich. Die Consistenz der pseudohypertrophischen Muskeln ist eine ziemlich feste, in Zukunft wird sich wahrscheinlich, entsprechend der Charcot'schen, durch Berger's Untersuchungen bestätigten Hypothese, aus dieser fibrösen eine mehr lipomatöse Degeneration herausbilden. Schliesslich verdient das frühzeitige Auftreten der Contracturen hervorgehoben zu werden.

Fall VI. Claudius Gr., 24 Jahre alt, Handelscommis, meldete sich in die Poliklinik am 13. November 1897.

Der Vater des Pat. ist gesund. Seine Mutter ist sehr corpulent und kann seit vielen Jahren nicht mehr gut gehen, wie er glaubt, in Folge von Rheumatismus. Näheres über ihr Leiden weiss Pat. nicht anzugeben, da seine Eltern vor einigen Jahren nach Amerika ausgewandert sind und mit ihm nicht correspondiren. Sein älterer Bruder lebt in Lodz und ist gesund; im 12. Lebensjahre litt derselbe an Krämpfen, die sich aber in der Folgezeit nicht mehr wiederholten. Zwei jüngere Schwestern sind gesund.

Unser Pat. war als Kind gesund und entwickelte sich regelmässig. Er ist nicht im Stande, den Beginn seines gegenwärtigen Leidens genauer zu präcisiren; eine deutliche Schwäche der Beine machte sich ihm erst seit 2 Jahren bemerkbar, indess fiel es seinen Bekannten schon früher auf, dass er das linke Bein nachschleppte. Ferner konnte er als Commis nicht mehr so lange auf den Füßen bleiben, da er leicht ermüdete. Dagegen hatte er sich vordem durch eine erhebliche Kraft in den Beinen ausgezeichnet; in den Jünglingsjahren war es seine liebste Zerstreuung, über Graben zu springen. Die Schwäche zeigte sich vor 2 Jahren zuerst im linken, dann im rechten Bein, dieselbe nahm allmählich zu, das linke Bein ist aber auch gegenwärtig schwächer als das rechte. Seit 1 Jahr ist Pat. nicht mehr fähig, seinem Berufe nachzukommen. Besonders schwierig ist für ihn das Treppensteigen. Zugleich mit der Schwäche zeigte sich eine Abmagerung der Beine, namentlich über den Knöcheln. In der Oberschenkelmuskulatur ist nach Angabe des Pat. die Kraft unvermindert, vor Kurzem noch vermochte er auf dem ausgestreckten Beine einen Menschen zu erheben.

Parästhesien in den Beinen hatte er nie, dagegen leidet er seit einigen Jahren an Krämpfen, namentlich in den Wadenmuskeln, manchmal auch in der vorderen Oberschenkelmuskulatur; dieselben kommen am häufigsten Nachts und sind so heftig, dass Pat. gezwungen ist, seine Beine auf den Boden zu setzen, wodurch er sich Erleichterung schafft; ausserdem empfindet er manchmal, namentlich bei Wetterwechsel, ein Reißen in den Unterschenkeln auf der vorderen Tibiafläche.

Im Allgemeinen fühlt sich Pat. gut, nur leidet er häufig an Kopfschmerzen. In den letzten Jahren verlor er viel an Körpergewicht. Pat.

hat keine acute Infectiouskrankheit durchgemacht. Keine Excesse in Baccho et Venere. Inficirte sich mit Gonorrhoe und Ulcus molle, aber keine Syphilis. Kein Trauma. Raucht viel.

Status praes. Der Kranke ist hoch gewachsen, von mässigem Ernährungszustande, Haut und Schleimhäute blass. In den inneren Organen und im Gebiete der Hirnnerven keinerlei Störungen. In den oberen Extremitäten ist der Händedruck beiderseits schwach, die Bewegungen der Finger kraftlos, die übrigen Muskeln, die Beuger und Strecker des Handgelenks, Biceps, Triceps, Deltoideus u. a. äusseren erhebliche Kraft. Weder am Vorderarm, noch an den kleinen Handmuskeln ist eine deutliche Atrophie bemerkbar.

Untere Extremitäten. Die Unterschenkel, namentlich im unteren Drittel, stark abgemagert. Der Fuss gleichfalls abgemagert, die Spatia interossea jedoch nicht sichtlich eingesunken. Die Musculatur des Unterschenkels sehr schlaff, links ist der Tonus noch schlechter als rechts. Die passiven Bewegungen im Fussgelenk abnorm erleichtert, links Schlottergelenk. Die activen Bewegungen der Zehen und in den Fussgelenken sehr beschränkt, besonders links; bei Widerstandsbewegungen sind die Strecker kraftlos, die Beuger sehr schwach. In den Mm. quadricipites ist die Kraft erhalten.

Keine fibrillären Zuckungen. Die elektrische Erregbarkeit ist in gewissen Muskeln für beide Ströme herabgesetzt:

	rechts	links
N. peroneus reagirt bei	8,5 cm R.-A.,	8,0 cm R.-A.
N. popliteus	7,5 " "	7,0 " "
N. cruralis	8,0 " "	6,5 " "
M. peroneus	7,5 " "	7,5 " "
M. tibialis ant. . . .	6,5 " "	0 (sehr schwach).
M. extensor hall. . . .	5,0 " "	keine Reaction.
M. extensor digit. br. .	keine Reaction,	keine Reaction.
M. gastrocnemius . .	6,5 cm R.-A.,	7,5 cm R.-A.
N. medianus	10,0 " "	9,5 " "
N. ulnaris	8,5 " "	9,5 " "
N. radialis	keine Reaction,	keine Reaction.
M. extensor dig. . . .	8,5 cm R.-A.,	8,5 cm R.-A.
M. opponens poll. . .	10,0 " "	9,0 " "
M. interosseus III . .	8,5 " "	9,0 " "
M. flexor carpi ulnar .	10,5 " "	9,5 " "
N. facialis	10,0 " "	10,5 " "
M. orbic. oris. . . .	10,0 " "	10,5 " "

Bei galvanischer Reizung reagirt der M. tibialis ant. bei 10 cm, die Zuckung ist schwach und etwas träge, die Zuckungsformel aber normal (KaSZ > AnSZ). N. peroneus und N. tibialis post. reagiren bei 8,0 M.-A. (In den oberen Extremitäten und im Gesicht konnte leider keine galvanische Prüfung vorgenommen werden.)

Tast-, Druck- und Temperatursinn überall gut erhalten, die Schmerzempfindung ist in den unteren Extremitäten im Vergleich mit den oberen und mit dem Rumpfe herabgesetzt.

Kniereflexe mässig, Achillessehnenreflexe abwesend. Fusssohlenreflexe schwach. Nerven und Muskeln gegen Druck unempfindlich.

Kurz zusammengefasst haben wir bei unserem 24jährigen Patienten eine langsam fortschreitende Muskelatrophie vor uns, die bisher auf die mehr peripheren Abschnitte der Extremitäten beschränkt blieb. Am stärksten ergriffen sind die unteren Extremitäten und zwar am meisten die Strecker des Fusses und der Zehen, weniger die Beuger. Das Leiden trat zuerst auf der linken Seite auf und ist auch jetzt auf dieser stärker ausgeprägt. In den oberen Extremitäten keine deutliche Atrophie, aber eine erhebliche Kraftverminderung der die Finger bewegenden Theile. Keine fibrillären Zuckungen. Elektrische Erregbarkeit in den am meisten betroffenen Theilen herabgesetzt, im M. tibialis ant. die Zuckung bei galvanischer Reizung etwas träge, keine deutliche EAR. In der sensiblen Sphäre subjectiv starke Muskelkrämpfe, auch Reissen am Unterschenkel, objectiv eine leichte Hypalgesie in den Unterextremitäten. Beginn des Leidens schleichend vor 3—5 Jahren, ohne irgend welche bekannte Ursache. Directe Vererbung sehr wahrscheinlich.

Unzweifelhaft haben wir wieder einen Fall von progressiver Muskelatrophie vor uns, eine chron. Polyneuritis, Polymyositis oder Poliomyelitis ant. kann aus Gründen, die wir zu erörtern für überflüssig halten, ausgeschlossen werden. Es fragt sich nur, welche Form des erstgenannten Leidens hier vorliegt? Die Localisation des Leidens in den peripheren Abschnitten der Extremitäten entspricht nicht den bekannten Formen der Dystrophie, sondern vielmehr der neurotischen Atrophie, welche ja vor Hoffmann als peronealtype von Tooth beschrieben wurde. In demselben Sinne können auch manche andere Merkmale unseres Falles gedeutet werden — die freilich mehr subjectiven Sensibilitätsstörungen, die Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit, die Erbllichkeit des Leidens. Die Geringfügigkeit der ersteren Symptome kommt kaum in Betracht, denn einerseits befindet sich unser Patient noch in einem relativ frühen Stadium des Leidens und andererseits zeigen die unter demselben Namen in der Literatur niedergelegten Fälle in Bezug auf die Intensität der Symptome recht bedeutende Unterschiede. Ob alle diese Fälle mit dem von Hoffmann so genau geschilderten Leiden thatsächlich identisch sind, muss dahingestellt bleiben, allenfalls mahnt uns der kürzlich von Oppenheim und Cassirer beschriebene Fall zu grosser Vorsicht in dieser Beziehung.¹⁾

1) In einer schon nach Abfassung dieser Schrift erschienenen Abhandlung (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. XII. H. 5 u. 6) tritt Hoffmann abermals für die Selbstständigkeit und strenge nosologische Begrenzung der neurotischen Atrophie ein. Der von Oppenheim und Cassirer beschriebene Fall

Was unseren Fall betrifft, so glauben wir bei dem gegenwärtigen Stande der Frage ihn am besten den neurotischen Atrophien anreihen zu dürfen.

Wenn wir nun zum Schlusse die hier vorgeführten Fälle noch einmal kurz resumiren, so muss dem zuerst beschriebenen Falle eine Sonderstellung eingeräumt werden, da derselbe mit Sicherheit weder zu der myo-, noch zu der myelopathischen Form zugezählt werden kann. Der Charakter der Atrophie, namentlich das Fehlen einer EAR, die langsame Entwicklung entsprechen der ersteren, der Beginn im späteren Lebensalter, z. Th. die Localisation der Atrophie und vielleicht auch die geringen fibrillären Zuckungen mehr der spinalen Form. Sehr eigenthümlich war die Asymmetrie der Affection, indem die Atrophie auf beiden Seiten entgegengesetzte Muskelgruppen am frühesten und am stärksten befallen hatte. Durch die Combination der Atrophie mit reflectorischer Lichtstarre der Pupillen wird das Interesse dieses Falles noch mehr erhöht. Die weiteren 4 Fälle gehören unzweifelhaft zur grossen Gruppe der *Dystrophia muscularis progressiva*. Der 2. Fall stellt eine juvenile Erkrankung vor, jedoch mit wahrscheinlich infantiler Betheiligung der Gesichtsmuskeln; er ist ausgezeichnet durch eine ungewöhnlich rasche Entwicklung der Atrophie. Demselben Typus gehört unser 3. Fall an; auch hier hat die Atrophie der Gesichtsmuskeln in früher Kindheit begonnen, diejenige der Körpermuskeln trat im juvenilen Alter hinzu, beschränkte sich aber bis jetzt, im Gegentheil zum vorhergehenden Falle und trotz einer mindesten $1\frac{1}{2}$ jährigen Dauer, auf die Muskeln einer oberen Extremität und der entsprechenden Hälfte des Schultergürtels. Der 4. und 5. Fall stellen infantile Erkrankungen vor, die Atrophie begann in dem einen in den ersten Lebensjahren, beim anderen im 8. Jahre. Der erstere ist rein atrophisch, der zweite gemischt atrophisch-hypertrophisch. In beiden ist das Leiden familiär, nicht hereditär und äussert sich merkwürdiger Weise in beiden Familien immer in der gleichen Form. Directe Vererbung liess sich dagegen in unserem 2. Falle (vom Typus facio-scapulo-humeralis) nachweisen, indem hier beim Vater des Patienten die gleiche Anomalie der Gesichtsmuskeln seit Kindheit vorhanden war, ohne dass jedoch bis zum im 67. Lebensjahre erfolgten Tode weitere Erscheinungen hinzutraten. Unser 6. Fall schliesslich dürfte auf Grund der Localisation der Atrophie in den peripheren Abschnitten der Extremitäten und ihrer sonstigen Charaktere am ehesten der neurotischen Form zugezählt werden.

gehört auch klinisch nach der Ansicht Hoffmann's zur Dystrophie. Seinerseits berichtet Hoffmann über 2 Fälle, in welchen er trotz primärer Localisation am Unterschenkel eine primäre Myopathie diagnostizierte.

Literatur.

1. Erb, Dystrophia musculorum progressiva. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, I.
2. Eisenlohr, Ueber progressive Muskelatrophie. Neurologisches Centralblatt. 1889.
3. Oppenheim u. Cassirer, Zur Lehre von der neurotischen progress. Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. X.
4. Déjerine, Deux cas d'atrophie Duchenne-Aran. Soc. de Biologie. 1895.
5. Linsmayer, Neurologisches Centralblatt 1895. Dass. im Verein für Psychiatrie und Neurologie in Wien.
6. Hoffmann, Ueber chronisch spinale Muskelatrophie im Kindesalter auf familiärer Basis. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. III.
7. Werdnig, Die frühinfantile progressive spinale Amyotrophie. Archiv für Psychiatrie. XXII und XXVI.
8. Raymond, Clinique des maladies de Système nerveux II. série. Paris 1897.
9. Roth, Die progressive Muskelatrophie. Moskau 1895 (russisch).
10. Laehr, Drei verschiedene Formen von progressiver Muskelatrophie. Charité Annalen 1894.
11. Ascher, Neurologisches Centralblatt 1893. Dass. in Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten.
12. Thomsen, Ueber paralytische Frühsymptome welche dem Ausbruche der Paralyse bis zu 10 Jahren vorausgehen. Allgem. Zeitschrift für Psych. LII.
13. Moeli, Weitere Mittheilungen über die Pupillenreaction. Berliner klin. Wochenschrift. 1897. Nr. 18 und 19.
14. Westphal, A., Cit. nach Siemerling.
15. Siemerling, Ueber die Veränderungen der Pupillenreaction bei Geisteskranken. Berliner klin. Wochenschrift. 1896. Nr. 44.
16. Mendel, Jahressitzung des Vereins deutscher Irrenärzte zu Dresden 1894. Neurolog. Centralblatt. 1894.
17. Schultze, Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund. Wiesbaden 1886.
18. Singer, Zur Kenntniss der primären Myopathien. Prager Zeitschrift für Kinderheilkunde. VIII, cit. nach Werdnig.
19. Frohmaier, Ueber progressive Muskelatrophie. Deutsche med. Wochenschrift. 1886.
20. Preiss, Histologische Untersuchung eines Falles von Pseudohypertrophie der Muskeln. Archiv für Psych. XX.
21. Heubner, Beiträge zur pathologischen Anatomie und klinischen Medicin. Festschrift für E. Wagner. Leipzig 1888.
22. Alzheimer, Ueber einen Fall von spinaler progressiver Muskelatrophie etc. Archiv für Psychiatrie. XXIII.
23. Strümpell, Zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. III.
24. Hoffmann, Weiterer Beitrag zur Lehre von der hereditären, progressiven, spinalen Muskelatrophie im Kindesalter. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. X.

25. Landouzy-Déjerine, De la myopathie atrophique progressive. *Revue de Médecine*. 1885.
26. Westphal, Ueber einige Fälle von progressiver Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmuskeln. *Gesammelte Abhandlungen*. II.
27. Schüle, Ein Fall von juveniler Dystrophie (auf hereditärer Basis) mit Betheiligung des Gesichts. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*. I.
28. Sacara-Tulbure, Contribution a l'étude clinique de la paralysie pseudo-hypertrophique. *Revue de Méd.* 1894.
29. Eulenburg, Ueber einen schweren Fall infantiler, familiärer Muskelatrophie mit osteo-arthropathischen Deformationen. *Deutsche med. Wochenschrift*. 1896. Nr. 29.
30. Berger, Ueber Pseudohypertrophie der Muskeln. *Archiv für Psych.* XIV.
31. J. Hoffmann, Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. *Archiv f. Psych. und Nervenkrankheiten*. Bd. XX. 1889.
32. Derselbe, Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie. *Zeitschrift f. Nervenheilkunde*. Bd. I. 1891
33. Dubrenilh, Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire, limitée aux extrémités et dépendant d'altération des nerfs périphériques. *Revue de médecine*. 1890.
34. Laehr, Drei verschiedene Formen von progressiver Muskelatrophie. *Charité-Annalen*. XIX. 1894, ref. in *Neurol. Centralblatt*.
35. Déjerine und Sottas, Sur la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance. *Memoire de la société de biologie de Paris*. 1893.
36. Dähnhardt, Bemerkungen zur Lehre von der Muskelatrophie. *Neurolog. Centralblatt*. 1890.
37. Eulenburg, Ref. im *Neurol. Centralblatt*. 1889.
38. Sacki, Zur Casuistik der progressiven neurotischen Muskelatrophie. 1893.
39. Oppenheim und Cassirer, Zur Lehre von der sog. progressiven neurot. Muskelatrophie. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*. X. H. 1 u. 2. 1896.
40. Reinhard, Beitrag zur Casuistik der neurotischen Muskelatrophie. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*. XI. H. 5 u. 6. 1897.
41. Marinesco, Contribution à l'étude de l'amyotrophie Charcot-Marie. *Arch. de médecine expérimentale*. 1894.
42. Hülsemann, Ueber einen Fall von progressiver neurotischer Muskelatrophie. *Diss.* Berlin 1891.