XXVI.

Aus der medicinischen Klinik zu Leipzig.

Beitrag zur Casuistik der neurotischen Muskelatrophie.

Von

Dr. Reinhard,

K. S. Assistenzarzt I. Classe.

(Mit 1 Abbildung.)

Im Jahre 1889 fasste J. Hoffmann¹⁾ einige Fälle progressiver Muskelatrophie, die bisher schon von Charcot, Marie, Schultze, Tooth, Sachs u. A. als besondere Formen beschrieben worden waren, mit mehreren eigenen Fällen unter dem Namen „progressive neurotische Muskelatrophie“ zusammen und stellte damit unter sorgfältiger Begründung ein Symptomenbild auf, das sich zwischen die bisher unterschiedenen und gesonderten 2 Hauptgruppen von Muskelatrophie „als Bindeglied, aber auch als trennender Keil“ einschob. Nach langwierigen Debatten waren 2 Hauptformen der Muskelatrophie aufgestellt worden. Den mit nachweisbar anatomischen Veränderungen im Rückenmark, resp. im verlängerten Mark einhergehenden Formen (amyotrophische Lateralsklerose, spinale progressive Muskelatrophie, progressive Bulbärparalyse, Poliomyelitis anterior chronica) standen die von Erb unter dem Sammelnamen „Dystrophia musculorum progressiva“ vereinigten rein myopathischen Muskelatrophien scharf gesondert gegenüber. Zwischen diese spinalen und myopathischen Formen tritt nun die neurotische Form, d. h. eine mit Veränderungen der peripheren Nerven einhergehende Muskelatrophie.

Die Krankheit äussert sich nach Hoffmann in einer langsam aber stetig von der Peripherie nach dem Centrum fortschreitenden Lähmung und Atrophie der Muskeln und dadurch bedingten Functions- und Stellungsanomalien (Pes varus, Equino varus, Krallenhand u. s. w.). Der Atrophie parallel laufend findet sich sehr starke Herabsetzung der faradischen, wie galvanischen Erregbarkeit der Nerven und Mus-

1) Literatur s. am Ende der Arbeit.

keln bis zum Auftreten von Entartungsreaction und sogar völligem Schwund der elektrischen Erregbarkeit. Besonders auffallend ist, dass an Nerven, deren Muskeln noch vollkommen normal thätig sind und äusserlich nicht die geringste Atrophie erkennen lassen, schon sehr starke Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit beobachtet wurde. Fibrilläre Zuckungen und ein eigenthümliches Wogen der Musculatur wurden häufig constatirt. Die Reflexe werden progressiv schwächer, sind jedenfalls nie gesteigert. Störungen der Sensibilität und Schmerzen können vorhanden sein, aber auch fehlen. Niemals wurden spastische Erscheinungen beobachtet. Die Haut über den atrophischen Bezirken ist kühl und marmorirt. Innere Organe sind normal; Stuhl- und Urinentleerung ungestört. Psychische Störungen sind nie bemerkt worden. Das Leiden ist ausgesucht hereditär oder familiär, beginnt meist an den Füßen und befällt erst später Hände und Arme. Es tritt symmetrisch auf. — Bedeutende Erweiterung erfuhr dieses klinische Symptomenbild durch einen 1891 erschienenen „weiteren Beitrag“ von Hoffmann, in dem er den inzwischen von Sachs, Vizioli, Dubreuilh und Remak veröffentlichten Fällen zwei neue eigene hinzufügt und beweist, dass der Beginn der Krankheit, wie an den Füßen, ebensogut auch an den Händen, oder Füßen und Händen zugleich und bei verschiedenen Gliedern derselben Familie bald an den Füßen, bald an den Händen beobachtet werden kann. Ja sogar sei nicht ausgeschlossen, dass das Leiden auch einmal zuerst mit Parese der Gesichtsmusculatur einhergehe, wie zwei seiner eigenen Fälle und Fall III von Dubreuilh wahrscheinlich machen.

Anatomisch machte Hoffmann für das Leiden eine von der Peripherie centralwärts fortschreitende Degeneration der peripheren Nerven verantwortlich, und zwar sowohl der motorischen, wie der sensiblen. Er führt dafür 2 Sectionsbefunde (Virchow, Friedreich) an, denen er in der 2. Abhandlung einen dritten von Dubreuilh veröffentlichten hinzufügt. Alle drei ergaben chronische interstitielle Neuritis von der Peripherie nach dem Centrum hin abnehmend und bis zu den vorderen und hinteren Rückenmarkswurzeln reichend, ferner graue Degeneration der Hinterstränge, vorwiegend der Goll'schen Stränge. In dem Fall von Dubreuilh fand sich auch noch eine stärkere Verfärbung der PyS. (allerdings wurden hier auch die Patellarreflexe „etwas lebhaft“ gefunden). An den Muskeln wurden einfache, wie degenerative Atrophie und Lipomatose, von Dubreuilh auch einige hypertrophische Fasern gefunden, aber mit unregelmässigen Formen. Wie Hoffmann auf die schlechte elektrische Erregbarkeit der Nerven, trotz erhaltener Function hin-

wies, so constatirte Dubreuilh, dass die Function fortbestehen könne bei fast vollständiger Destruction der Nervenfasern und weiter fügt dieser Autor hinzu, dass bei Läsion rein musculärer, gemischter und rein sensibler Nerven kein Unterschied existire. „Erkranken aber“, so folgert Hoffmann weiter, „an den Extremitäten sensible und motorische Nervenfasern mit und neben einander, so erscheint ein analoges Verhalten im Bereich der Hirnnerven auch nicht mehr auffallend.“ Er hält deshalb eine in den Vizioli'schen Fällen berichtete Amaurose infolge von Sehnervenatrophie (bei Vater und Sohn) mit dem Wesen der neurotischen Muskelatrophie ganz gut vereinbar. Im Uebrigen erklärt Hoffmann schon in seiner 1. Arbeit keinesfalls anzunehmen, dass das Leiden primär in einer Erkrankung der peripheren Nerven bestehe, vielmehr weise Vieles, z. B. die Heredität, darauf hin, dass die Erkrankung ihren Sitz im Centralorgan habe, und zwar in der grauen Substanz des Rückenmarkes (und den Spinalganglien?). Dagegen spricht nach ihm nicht, dass bis jetzt Veränderungen an den Ganglienzellen der grauen Substanz nicht aufgefunden wurden, denn in geistvoller Weise nimmt er an, dass die Degeneration in umgekehrter Weise abläuft, wie seiner Zeit die Bildung der Nervenfaser, wobei die Ganglienzelle keine auffallenden Veränderungen zu zeigen braucht (Ausführliches s. Archiv f. Psych. Bd. XX. S. 708 ff.). — Von den feststehenden Veränderungen in den peripheren Nerven ausgehend, die Hoffmann im Gegensatz zu Eisenlohr, schon der Heredität wegen für Degeneration, nicht für Entzündung hält, wählt er für die Krankheit den Namen „neurotische progressive Muskelatrophie“, den er im 2. Aufsatz lieber in „neurale“ umwandeln möchte. Doch hat sich ersterer Name schon so eingebürgert, dass wir ihn im Folgenden beibehalten wollen. Soweit Hoffmann; es sei gestattet, eine kurze Uebersicht über weitere Arbeiten, die sich mit unserer Krankheit befassen, zu geben, um zu sehen, wie sich das Krankheitsbild weiter entwickelt und ausgebildet hat.

Zwei Fälle bei Brüdern, die Sachs 1889 veröffentlichte, zeigen den typischen Verlauf an den Beinen beginnend, speciell das Peroneusgebiet befallend und schliesslich auch auf Arme und Schultern übergehend. Es bestanden weiter ausgesprochene Heredität; Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, EaR. und geringe Sensibilitätsstörungen. Sachs legt den Sectionsbefunden Hoffmann's, als zu alt, keine Bedeutung bei, nimmt eine Erkrankung der Vorderhörner an und rechnet die Fälle daher zum „Beintypus der Form Duchenne-Aran's“.

Weiter bringt Dähnhardt 2 Fälle von Muskelatrophie bei Geschwistern, von denen er den ersten, an den Füßen beginnenden, noch ohne Kenntniss der Arbeit Hoffmann's, der von Charcot und Marie „une forme particulière d'atrophie musculaire“ benannten Form zurechnet, die ja mit der neurotischen Muskelatrophie identisch ist. Den 2. Fall aber, bei dem zuerst die Hände befallen wurden, und der mit Hypervolum der Gesässmuskulatur und watschelndem Gange verlief, sieht er für eine spinale Form von Muskelatrophie an. Bei beiden Kranken wurden Schmerzen beobachtet, ferner hochgradige Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit. Dagegen fehlte EaR. Mit Recht nimmt Hoffmann beide Fälle für die neurotische Form in Anspruch. — Einen sehr interessanten Beitrag liefert eine Jenenser Dissertation von Hänel. Er beschreibt eine durch 4 Generationen hindurch beobachtete progressive Muskelatrophie in der Kindheit oder im 15.—17. Lebensjahre, meist an den Händen beginnend, centralwärts fortschreitend und so allmählich Vorder- und Oberarmmuskeln befallend. Häufig griff die Erkrankung auch auf den Schultergürtel über und befiel in dem schwersten Falle auch Hals- und Nackenmuskeln, während Füße und Beine frei blieben. Hänel fand die elektrische Erregbarkeit meist herabgesetzt; zum Theil EaR. Oefters bestanden Schmerzen in Händen und Armen, bisweilen Parästhesien. Die Sensibilität war im Allgemeinen intact. Fast in allen Fällen, auch bei nicht ausgesprochenem Muskelschwund, bestand grosse Empfindlichkeit gegen Kälte. In 2 Fällen wurde Andeutung von „Glossy fingers“ gefunden. Die Sehnenreflexe waren meist normal oder abgeschwächt, nur einmal „vielleicht etwas“ erhöht. Bei einem der Kranken wurde Hypervolum des linken Triceps constatirt. Oefters wurde Stillstand des Leidens bemerkt, ja einige Male soll sogar Besserung, d. h. nur der Function aufgetreten sein. In einem Falle dagegen zeigte die Krankheit einen ausgesprochen progressiven Charakter. Fibrilläre Zuckungen fanden sich nur einmal auf die Interossei beschränkt. Complication mit Epilepsie zeigt einer der Fälle, ferner kamen in der Familie 3 Todesfälle kleiner Kinder an Krämpfen vor. Auffallend ist, dass die rechte Körperhälfte meist stärker befallen war. Hänel müht sich vergeblich, die Krankheit unter die rein spinalen Formen (Poliomyelitis ant. chron., spinale progressive Muskelatrophie, Syringomyelie) einzureihen, wie sie auch nicht zur chronisch multiplen Neuritis, noch zu den myopathischen Formen stimmt. Wenn ihm die Hoffmann'sche Arbeit schon bekannt gewesen wäre, würde er die Fälle wohl der neurotischen Form gezählt haben, denn die ausgesprochene Heredität und Familiarität des

Leidens, der elektrische Befund, der aufsteigende Gang des Leidens geben sicher die Berechtigung hierzu, wenn auch nicht zu verkennen ist, dass zwei der Fälle, der eine zu rein spinalen (erhöhte Reflexe), der andere zu myopathischen Formen (Hypervolum des Triceps) hineigen. Was die Besserungen anbetrifft, so sind dafür nur Angaben der Kranken selbst registriert und sind dieselben erst nach Andeutung des Berufes bemerkbar geworden.

Einen typisch nach der Hoffmann'schen Form verlaufenden Fall bringt Hülsemann, bei dem allerdings das Moment der Heredität und Familiarität sich nicht nachweisen lässt (es handelt sich um ein Pflegekind), (doch verzeichnen schon Charcot und Marie drei derartige Fälle, und weiter auch Laehr und Schmelzer je einen, die weiter unten besprochen werden), der aber die Ansichten Hoffmann's über den stetig gegen den Stamm hin fortschreitenden Verlauf der neurotischen Muskelatrophie glänzend bestätigt. Der Patient erkrankte in früher Jugend zuerst an den Füßen; nach Masern entwickelte sich ein ausgesprochener Klumpfuß, und im 15. Lebensjahre wurden nach einer Erkrankung an Influenza auch Hände und Arme befallen. Bei der Untersuchung fand Hülsemann neben hochgradiger Atrophie und Parese der Fuss- und Unterschenkel-, Hand- und Unterarmmuskeln auch schon Atrophie an den Oberarmen; ferner waren die Mm. pectorales, rhomboidei, latissimus dorsi schon deutlich abgeflacht und geschwächt. Die Patellarreflexe waren nur schwach nachzuweisen, die atrophierten Theile waren cyanotisch. Ferner bestanden allgemeines Kältegefühl, sowie sehr starke fibrilläre Zuckungen und das eigenthümliche unruhige Stehen, von einem Fuss auf den anderen balancirend, was schon Hoffmann bei seinen Fällen hervorhob. An Nerven und Muskeln war die elektrische Erregbarkeit theils herabgesetzt, theils völlig erloschen. Weiter fand sich EaR. Besonders interessant für das Fortschreiten des Krankheitsprocesses ist aber in diesem Falle, dass auch im Gebiete der Nn. facialis und hypoglossus Entartungsreaction und Functionsstörungen nachgewiesen wurden. Das Gesicht hatte einen starren Ausdruck, eine Thatsache, die auch Dubreuilh bei seinem Fall III constatirte. Die Zunge war etwas atrophisch, und es bestanden Sprachstörungen. Dieser Fall ist wohl von den bis jetzt veröffentlichten, als der am weitesten fortgeschrittene anzusehen und liefert den Beweis, dass auch Bulbärsymptome im Verlauf der progressiven neurotischen Muskelatrophie nichts Befremdliches haben. Endlich wäre noch eine vorübergehende Besserung der Füße durch einen gut sitzenden Wasserglasverband zu erwähnen.

Es sei noch zwei weiterer Fälle gedacht, bei denen gleichfalls Heredität und familiäres Auftreten fehlen, und die auch sonst einige Abweichungen und Eigentümlichkeiten zeigen. Der erste findet sich in einer Bonner Dissertation von Schmelzer. Das Leiden des 12jährigen Patienten begann im 10. Lebensjahre an den Händen. Es bestand neben hochgradiger Atrophie beider Hände und Unterarme sehr starke Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, ferner EaR. Reflexe normal, auch Sensibilität, keine Schmerzen, keine fibrillären Zuckungen. Dagegen fanden sich deutliche trophische Störungen an der Dorsalseite der Finger. Diese Symptome lassen den Verfasser an Syringomyelie denken, doch fehlen alle Erscheinungen, die auf Störungen des Temperatur- und Tastsinnes deuten, so dass wir den Fall unbedenklich der neurotischen Muskelatrophie zuzählen können. Den 2. Fall veröffentlicht 1894 Laehr in den Charité-Annalen. Schon 1889 von Eulenburg in der Hufeland-Gesellschaft vorgestellt, wurde er von Hoffmann in dem „weiteren Beitrag“ bereits zu unserer Krankheit gerechnet. Ein 33jähriger, erblich und familiär nicht belasteter Maurer erkrankte zuerst an den Händen, 4 Jahre später an den Füßen. Die Krankheit zeigt den typischen Verlauf der progressiven neurotischen Muskelatrophie, nur ist interessant, dass, während Eulenburg 1889 keine Sensibilitätsstörungen beobachtete, solche bei der 1894 durch Laehr vorgenommenen Untersuchung deutlich nachweisbar waren, besonders an den Zehen. Sie äusserten sich in Anästhesien für Berührung und Hypästhesie für Nadelstiche. Weiter beobachtete Laehr, was bisher noch bei keinem Fall bemerkt wurde, an sämtlichen Zehen Lagegefühlsstörungen. An den Händen wurden derartige Störungen bei einem hierher gehörigen Falle von Eskridge erwähnt und in einem Nachtrage der Arbeit von Bernhardt citirt. Wie schon Hänel bei zwei seiner Fälle über Andeutung von „Glossy fingers“ berichtete, fand auch Laehr unzweifelhafte, trophische Hautstörungen an den Zehen, geringeren Grades an den Händen. Sie waren livid, röthlich und eigenthümlich glänzend.

Einen sehr wichtigen, eingehende Besprechung erfordernden Beitrag zur Lehre der progressiven neurotischen Muskelatrophie bringt Bernhardt 1893. Die 3 Fälle seien hier kurz aufgeführt: Es handelt sich um 2 Schwestern und eine Cousine dieser. Der Vater der Schwestern ist gesund, die Mutter hat an progressiver Muskelatrophie gelitten, von zwei weiteren Schwestern ist die eine gesund, die andere leidet an schwerer Hysterie. Der Mutter Bruder, selbst gesund und mit gesunder Frau verheirathet, hat 2 Söhne und 1 Tochter,

letztere, also die Cousine der 4 Schwestern, ist die 3. Patientin Bernhardt's.

Fall 1. Die erste der Schwestern, 45 Jahre alt, bemerkte seit dem 25. Lebensjahre Schwäche in den Knöcheln, seit 7 Jahren klagt sie über in der Tiefe sitzende Schmerzen im rechten Oberschenkel, rechten Oberarm und Schulterblatt; ferner über anfallsweise auftretende blitzartige Schmerzen im rechten Hand- und Fussrücken. Weiter besteht ein schon nach kurzem Gebrauch der Glieder auftretendes Ermüdungs- und Mattigkeitsgefühl. Die Extremitäten sind mager und dünn, besonders die Waden und das untere Drittel der Oberschenkel. Ausser unbedeutendem Eingesenkensein der ersten Zwischenknochenräume an den Rückenflächen beider Hände besteht nirgends Atrophie. Sämtliche Bewegungen sind frei, keine Lähmung. Die rohe Kraft ist erhalten. Keine Stellungsanomalien, keine Cyanose, kein Kältegefühl. Sensibilität intact. Der Patellarreflex, rechts fehlend, ist links nur schwach nachweisbar. Keine fibrillären Zuckungen. Auffallend dagegen ist die sehr hochgradige Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit fast aller Muskeln und Nerven, besonders der Extremitäten, wie auch des N. facialis. EaR besteht aber nicht.

Fall 2. Die Schwester von 1, 43 Jahre alt, hat seit dem 6. Lebensjahre *Pes varo equinus* beiderseits und ist skoliotisch; klagt ebenfalls über leichte Ermüdung, aber niemals über Schmerzen. Sensibilität intact. Die Unterschenkel sind sehr dünn, die plantarwärts flectirten Zehen sind „livide roth“. Unterarme und Hände sind schwächig, die beiden ersten Zwischenknochenräume erscheinen eingefallen. Seltene fibrilläre Zuckungen. Kniephänomene fehlen. Auch hier hochgradigste Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit von Nerven und Muskeln, N. facialis eingeschlossen. Bei beiden Schwestern Blasen- und Mastdarmfunction normal.

Fall 3. Die Cousine von 1 und 2, 41 Jahre alt, klagte über hochgradigstes Ermüdungs- und Schwächegefühl schon nach den geringsten Anstrengungen (Durchschreiten des Corridors), sie bekommt dann Stunden lang anhaltende Schmerzen im Verlauf der NN. ischiadici. Sämtliche Bewegungen sind frei, nirgends Lähmung, nirgends Stellungsanomalie. Die Patellarreflexe sind vollkommen normal. Die Unterschenkel sind auffallend dünn. Die elektrische Erregbarkeit sämtlicher untersuchter Nerven und Muskeln ergibt normale Verhältnisse. Vegetative Functionen sind ohne Störung.

Diese 3 Krankheitsfälle zählt nun Bernhardt, an der Hand von Hoffmann's Beschreibung die einzelnen Symptome erörternd, zur progressiven neurotischen Muskelatrophie. Er rechnet Fall 2 zu dem „peroneal type of progressive muscular atrophy“ und erwähnt nur als auffallend, dass trotz fast 40jährigen Bestehens, bis auf die sehr mässige Atrophie der ersten Interossei, das Leiden an den Händen kaum fortgeschritten sei. Freilich ergibt ja die elektrische Untersuchung die ausgedehnte Erkrankung ohne äusserlich sichtbare Ver-

änderungen. Bei Fall 1 ist die Atrophie noch weniger auffallend, während der elektrische Befund gleichfalls bis zur Gesichtsmusculatur reichende Erkrankung ergibt. Dagegen treten hier die Schmerzen, die den bei Tabes vorkommenden sehr ähnlich sind, das Krankheitsbild wesentlich beeinflussend in den Vordergrund. Diesen Fall sieht Bernhardt als eine sogenannte „Forme fruste“ der neurotischen Muskelatrophie an, wobei er besonders die Heredität und Familiarität hervorhebt. Eine solche „Forme fruste“ oder „mindestens nahe verwandt“ will Bernhardt nun aber auch in Fall 3 sehen, der ausser einer seit der Jugend bestehenden Dünnhheit der Unterschenkel und leichter Ermüdung mit den beiden ersten fast nichts gemein hat im Befunde. Denn die elektrische Erregbarkeit ist völlig normal, die Reflexe sind gut erhalten, und die ganzen Klagen beschränken sich auf sehr leichte Ermüdung und Schmerzen im Verlauf der Nn. ischiadici. Liegt wirklich die Nothwendigkeit vor, diesen Fall unserer Krankheit zuzurechnen? — Ja wenn neben den neuralgischen Erscheinungen noch Sensibilitätsstörungen vorhanden wären, könnte man vielleicht behaupten, dass hier einmal die sensible Sphäre mehr erkrankt sei, als die motorische — wie oben angeführt, erkranken ja bei vorliegender Krankheit sowohl motorische wie sensible Nerven —, doch müsste dann auch hier mindestens Veränderung in der elektrischen Erregbarkeit nachzuweisen sein. Für die Differentialdiagnose von chronischer Neuritis würde dasselbe und das Fehlen jeglicher Lähmungserscheinungen anzuführen sein. Ferner handelt es sich hier um eine neuropathisch belastete Familie, in denen sich bekanntermaassen sehr häufig die erbliche Belastung in verschiedenen Erkrankungsformen äussert, wie in dieser Familie durch die Erkrankung der einen Schwester an Hysterie erneut bewiesen wird. Da alle anatomischen Grundlagen hier fehlen für bestimmte Veränderungen, kann man da nicht ebenso gut diesen Fall 3 der Hysterie zurechnen, wie ihn Bernhardt zur neurotischen Muskelatrophie zählt? Handelt es sich aber um eine Neuralgie, so ist auch von dieser Affection bekannt, dass sie erblich auftreten kann oder gern in neuropathischen Familien zur Beobachtung kommt.

Diese Erörterungen führen uns zur Besprechung der Differentialdiagnose, die in den die neurotische Muskelatrophie betreffenden Abhandlungen begreiflicher Weise ziemlichen Raum einnimmt.

Dass bei mangelnder Heredität und Familiarität mitunter eine Unterscheidung zwischen unserer Krankheit und der multiplen Neuritis Schwierigkeiten mache, sucht eine Berliner Dissertation von Stude zu beweisen, doch sind wohl die 3 Fälle, die der Ver-

fasser zur Begründung seiner Ansicht anführt, nicht recht glücklich gewählt. Der erste Kranke, nur unvollständig beobachtet, den Stude allein wegen einer vorübergehenden scheinbaren Besserung der multiplen Neuritis zurechnet, scheint mir unbedenklich sich bei der neurotischen Muskelatrophie unterbringen zu lassen. (Patient erkrankt, 45 Jahre alt, an zunehmender Schwäche in den Beinen, keine Schmerzen, keine Hirnsymptome, keine Sensibilitätsstörung. Es fand sich beiderseits unvollkommene Peroneuslähmung und partielle EaR. Ferner Schwäche im Gebiet des M. tibial. postic. An den Händen Atrophie der Interossei und der Daumenballen.) Der 2. Fall Stude's, complicirt mit Tuberculose und Potatorium, unter Fieber- und Hirnerscheinungen einhergehend, ist durch anfallsweise auftretende Schmerzen in den Beinen, Druckempfindlichkeit des N. eruralis, durch Herabsetzung, dann wieder Steigerung der Patellarreflexe und vor Allem durch wesentliche Besserung der Motilität der Beine, sogar des Anfangs ganz gelähmten Fusses genügend charakterisirt als zur Neuritis gehörig. — Der 3. Fall von Stude enthält in der Anamnese hartnäckige Lues, die sehr intensive Mercurialbehandlung erfordert, und schwere Hirndruckerscheinungen, was das Gesamtbild derart beeinflusst, dass auch bei ihm eine Verwechselung mit der neurotischen Muskelatrophie ohne grossen Zwang nicht gut möglich wäre. Ebenfalls hebt die Schwierigkeit der Unterscheidung zwischen unserer Krankheit und multipler Neuritis bei einzeln vorkommenden Fällen Sacki hervor. Für neurotische Muskelatrophie hält er den deletären, am selben Punkte immer wieder einsetzenden Verlauf für charakteristisch, ferner werde bei Neuritis verhältnissmässig früher und öfter der N. radialis betroffen.

Sehr eingehend mit der Differentialdiagnose beschäftigt sich Bernhardt im Anschluss an seine Fälle, wobei auch er hervorhebt, dass bei einzelnen, nicht hereditären und familiären Fällen die Unterscheidung von multipler chronischer Neuritis mitunter recht schwer sei, zumal der Autor an der Hand eines früher von ihm selbst veröffentlichten Falles beweist, dass neben Sensibilitätsstörungen, Schmerzen, EaR besonders auch die so charakteristische Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit gar nicht gelähmter Nervenmuskelgebiete bei Neuritis ebenfalls vorkommen kann. Sind ja auch von Pal und Vierordt Befunde von Veränderungen der hinteren Rückenmarksabschnitte (Goll'sche Stränge, Lissauer'sche Zone) bei chronischer multipler Neuritis beobachtet worden.

Des Weiteren glaubt Bernhardt, dass zuweilen auch ein Unterschied von Tabes nicht ganz leicht sei in solchen Fällen, wo die

Muskelatrophie gering, dagegen lebhafte Schmerzen, Sensibilitätsstörungen oder gar wie bei Vizioli Amaurose infolge von Sehnervenatrophie beständen. Gegen Tabes sprächen aber das Fehlen von Blasen- und Mastdarmstörungen und ätiologische Momente. Sollte nicht auch schon die elektrische Untersuchung eine Verwechslung mit Tabes verhindern können? Denn die elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln verhält sich bei dieser Krankheit doch meist vollkommen normal. Ferner sind bei der neurotischen Muskelatrophie niemals atactische Erscheinungen beobachtet worden, wenn man von einem, in Bezug auf klinische Symptome sehr unvollkommen bekannten Fall von Déjerine-Sottas absieht, auf den ich später bei Besprechung der Anatomie noch näher eingehen werde, und von dem noch sehr zweifelhaft ist, ob er hierher gehört.

Endlich möchte ich noch eines von Oppenheim und Cassirer in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten besprochenen Falles Erwähnung thun, bei dem die Diagnose zwischen neurotischer Muskelatrophie und Polyneuritis chronica geschwankt hatte. An einem 42jährigen, erblich nicht belasteten Patienten entwickelte sich unter Schmerzen Paralyse und Atrophie der vom N. peroneus versorgten Muskeln und eines Theiles der Handmuskulatur. Weiterhin wurde der M. supinator longus und M. triceps, sowie der M. orbicularis oculi ergriffen. Es bestand EaR. Sensibilität war ungestört. Bei der Section fand sich nur auf die Muskeln beschränkte Atrophie; Nerven und Rückenmark waren dagegen intact. Aus diesem unter der Form der neurotischen Muskelatrophie verlaufenden Krankheitsbilde — nur giebt das Ueberspringen auf den M. orbicul. ocul. zu denken — und dem Sectionsbefund schliessen die Vorstellenden, dass unsere Krankheit keine einheitliche Grundlage habe. Doch entgegnet Goldscheider, dass mit dem anatomischen Befunde das Vorhandensein von EaR nicht zu erklären sei, und glaubt an doch bestehende, nur durch unsere Untersuchungsmethoden nicht nachweisbare anatomische Veränderungen der Nerven. —

Wir kommen zu den anatomischen Befunden bei neurotischer Muskelatrophie, leider ist aber hier das Material ein recht geringes. Den drei schon von Hoffmann citirten und oben erwähnten Sectionsbefunden von Virchow, Friedreich und Dubreuilh fügt Marinesco einen weiteren hinzu, gemacht an einem von Charcot und Marie beobachteten Falle. Auch er fand Degeneration der Goll'schen Stränge und Degeneration der ganzen Hinterstränge mit Atrophie der Fasern der Clarke'schen Säule, bei Erhaltung der Zellen derselben. Weiterhin Degeneration der hinteren Wurzelzone,

die Lissauer'sche Zone eingeschlossen. Sodann citirt Bernhardt in seinen Ausführungen den schon oben genannten Sectionsbefund von Déjerine-Sottas, ein Fall, bei dem ausser Muskelschwund noch Sensibilitätsstörungen, lancinirende Schmerzen, Augenphänomene, Ataxie und Kyphoskoliose bestanden hatten. Anatomisch fanden die französischen Autoren interstitielle, hypertrophische Neuritis bis zum Mark aufsteigend mit Schwund der myelinhaltigen Fasern. Im Rückenmark wurde Sklerose der hinteren Wurzelzone in der Lumbalgegend und Sklerose der Goll'schen Stränge im hinteren Abschnitt am Halse gefunden. Trotz des abweichenden anatomischen Befundes an den Nerven und der unserem Krankheitsbilde völlig fremden klinischen Symptome, rechnet Bernhardt auch diesen Fall zur neurotischen Muskelatrophie, der die Ansicht Hoffmann's, dass diese Krankheit auf einer Affection des Rückenmarkes beruhe, beweise. Sodann führt er Befunde von Veränderungen der Spinalganglien bei Tabes an und hält es für nicht unwahrscheinlich, dass, da die Spinalganglien nachgewiesenermaassen Einfluss auch auf die peripheren sensiblen Nerven haben, ein Theil der pathologischen Veränderungen der progressiven neurotischen Muskelatrophie von einer Erkrankung dieser Ganglien ihren Ausgang nehme, ein Punkt, an den auch Hoffmann schon gedacht hatte. Um den Sitz des Leidens näher zu kennzeichnen, empfiehlt daher Bernhardt den Namen „spinal neuritische Muskelatrophie“. Endlich wäre hier noch ein Befund an harpunirten Muskelstückchen von Friedreich zu erwähnen, der nur beweist, dass die Erkrankung nicht gleichzeitig den ganzen Muskel befällt, im Uebrigen aber einen für die vorliegende Erkrankung besonders charakteristischen Befund nicht ergab.

Im Vorstehenden habe ich alles mir Erreichbare von Veröffentlichungen über die neurotische Form der progressiven Muskelatrophie zusammenzustellen versucht, um zu beweisen, dass im Grossen und Ganzen das von Hoffmann aufgestellte Krankheitsbild dasselbe geblieben ist und den ihm eingeräumten Platz zwischen den rein spinalen und rein myopathischen Formen vollauf verdient.

Fassen wir das Resultat nochmals kurz zusammen, so ist bemerkenswerth, dass auch die Ansichten Hoffmann's über das weitere Fortschreiten des Krankheitsprocesses vollkommen ihre Bestätigung gefunden haben, wie der Fall Hülsemann beweist. Im Allgemeinen wird das männliche Geschlecht öfter und stärker von der Krankheit befallen, nach Berechnung von Bernhardt in $\frac{2}{3}$ der Fälle. Das Alter, in dem die ersten Symptome auftreten, ist schwankend, die meisten erkranken in früher Jugend bis zum 20. Jahre,

doch sind auch Fälle mit viel späterem Beginn beobachtet worden (Laehr, Stude). Schmerzen sind häufig vorhanden, können aber auch fehlen; in einem Fall Bernhardt's treten sie besonders hervor; sie scheinen nach Zusammenstellung desselben Autors bei nach dem 15. Lebensjahre Erkrankten häufiger bemerkt worden zu sein. Ähnlich verhält es sich mit Sensibilitätsstörungen, die in ausgedehnterem Maasse erst in späteren Stadien aufzutreten scheinen (Eulenburg-Laehr). Für differentialdiagnostisch wichtig halte ich die eigenthümliche Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit von Nerv und Muskel für beide Stromarten, die auch bei äusserlich normalen und functionell intacten Nervmuskelgebieten vorhanden ist, eine Eigenschaft, die unsere Krankheit nur noch mit der multiplen Neuritis theilt. Deshalb ist gerade dieser Krankheit gegenüber der Nachweis der Heredität und Familiarität besonders wichtig, während in vereinzelt auftretenden Fällen, wie schon oben erwähnt, die Differentialdiagnose recht schwierig werden kann. Den rein spinalen Formen gegenüber dürfte dagegen der Nachweis dieser erblichen oder familiären Belastung von nicht so grosser Bedeutung sein, da auch bei diesen neuerdings häufiger hereditäres und familiäres Auftreten beobachtet wurde (Strümpell, Bernhardt, Hoffmann u. A.). Ferner wird die Differentialdiagnose von den spinalen Formen erschwert, wenn, wie im Fall Hülsemann, auch Bulbärsymptome auftreten. Dass das Vorkommen ausgeprägter trophischer Störungen (Hänel, Laehr) mitunter den Verdacht auf Syringomyelie wecken kann, ist nicht zu leugnen, zumal auch der Beginn an den Armen nach den vorliegenden Erfahrungen differentialdiagnostisch nicht mehr verwerthet werden kann. Hier würde besonders auf das Fehlen spastischer Erscheinungen Werth zu legen sein. Der Tabes gegenüber ist hervorzuheben, dass bei der neurotischen Muskelatrophie Ataxie niemals beobachtet wurde. Auf den verschiedenen elektrischen Befund habe ich schon hingewiesen. Ferner kommt hier besonders auch die Anamnese in Betracht. Bei keinem der in der Literatur gefundenen Fälle war die geringste Andeutung von erworbener oder vererbter Syphilis vorhanden.

Für die Entstehung unserer Krankheit scheinen in erster Linie angeborene Schwächezustände des Centralnervensystems maassgebend zu sein (Hoffmann). Dähnhardt nimmt als Ursache eine Störung im Rückenmark während des Fötallebens, resp. Geburtsactes an, während Laehr darauf aufmerksam macht, dass neben vielleicht angeborener Disposition, doch auch äusserliche Schädlichkeiten (in seinem Fall Arbeiten bei nasser Witterung) ätiologisch eine gewisse Rolle

spielen, und dass die Atrophie häufig zuerst solche Muskeln befallt, die durch die Berufsthätigkeit besonders angestrengt oder besonderen Schädlichkeiten ausgesetzt seien. In der That weisen auch einige Fälle von Hänel darauf hin, dass der Ausbruch der Krankheit durch Ueberanstrengung begünstigt wird (Nr. 6, 11, 14 seiner Fälle). Weiter setzt der Beginn der Krankheit häufig nach überstandenen Infektionskrankheiten ein, oder es treten danach Verschlimmerung und Weiterstreiten auf. Masern werden in diesem Sinne sehr häufig genannt, Hänel führt besonders rheumatische Beschwerden an. Der Fall von Hülsemann zeigt diesen Einfluss am besten, bei dem sich nach Masern Klumpfuss entwickelte, und viel später nach Influenza erst die Erkrankung der Hände hinzutrat.

Wie Eingangs erwähnt, schiebt sich die progressive neurotische Muskelatrophie zwischen die spinalen und myopathischen Formen ein. Nun haben aber die letzten Jahre eine Menge Veröffentlichungen gebracht, die Uebergänge zwischen den einzelnen mit Mühe erst getrennten Gruppen darstellen, so dass die Aussicht vorhanden ist, dass doch noch alle verschiedenen Typen und Formen der Muskelatrophie unter einem einheitlichen Gesichtspunkte behandelt werden können, namentlich sprechen dafür pathologisch-anatomische Befunde, wie sie von Cramer zusammengestellt sind. Er stellt zunächst fest, dass der Muskelbefund an sich (Hypertrophie, Atrophie) sich weder bei den einzelnen Formen der Erb'schen Dystrophie, noch bei den mit Erkrankung des Nervensystems verbundenen Formen unterscheidet. Es giebt einmal Fälle, die vollkommen unter dem Bilde der Dystrophie verlaufen und doch spinale Veränderungen ergeben haben, andererseits solche, die scheinbar auf spinalen Formen beruhend nur pathologische Veränderungen im Muskel zeigten, während das Nervensystem völlig intact war. Cramer kommt daher zu dem Schluss, dass, wie es Uebergänge zwischen den myopathischen Formen und der sogenannten spinalen Amyotrophie gebe, sich auch Uebergänge zwischen den einzelnen spinalen Formen finden werden. Dass die neurotische Form davon nicht ausgeschlossen ist, beweisen verschiedene Beobachtungen an den vorstehend geschilderten Fällen (Dähnhardt, Hänel) und eine weitere von Hitzig, in der sich bei einem unter dem klinischen Bilde der Dystrophie verlaufenden Falle eine isolirte Erkrankung peripherer Nerven fand.

Wir sind demnach heute nicht in der Lage, weder auf pathologisch-anatomischer, noch auf klinischer Grundlage eine endgültige Eintheilung der verschiedenen Muskelatrophien aufzustellen, und wir stimmen vollkommen mit Strümpell überein, wenn er auf diese

Unmöglichkeit bezugnehmend sagt: „Es wiederholt sich hier ein Vorgang in der Entwicklung unserer wissenschaftlichen Anschauungen, wie er in anderen Gebieten schon öfter vorgekommen ist, dass nämlich die genaue Beobachtung der Einzelthatsachen zunächst zu einer schärferen Sonderung und Gruppierung der Erscheinungsformen führt, dann aber bei fortschreitender Erkenntniss ein neues Zusammenfassen derselben unter allgemeinen Gesichtspunkten ermöglicht. In Bezug auf die Lehre von der progressiven Muskelatrophie stehen wir im Wesentlichen gewiss noch auf der ersten Stufe der beiden genannten Erkenntnissstufen. Noch muss es unsere Hauptaufgabe sein, möglichst zahlreiche sorgfältig und allseitig beobachtete Einzelerfahrungen zu sammeln und zu gruppieren.“

In diesem Sinne füge ich folgende hierher gehörige 2 Fälle an, die in der Klinik des Herrn Geheimraths Prof. Dr. Curschmann zur Beobachtung kamen. Ich bin Herrn Geheimrath Curschmann für die Erlaubniss zur Veröffentlichung der beiden Fälle und die lebenswürdige Ueberlassung der Krankengeschichten und der Photographie, nach der die beigegebene Abbildung ausgeführt ist, zu ergebenstem Danke verpflichtet. Ebenso danke ich Herrn Prof. Romberg, der die folgenden Befunde im Jahre 1895 erhoben hat und so freundlich war, den einen Fall mit mir gemeinsam zu untersuchen, für die lebenswürdige Unterstützung bei der Anfertigung dieser Arbeit.

Fall I. Eb., Adolf, wirthschaftlicher Arbeiter, z. Z. ohne Beruf, 33 Jahre alt.

Anamnese: Der Vater ist an Lungen- und Leberleiden gestorben, die Mutter starb im Alter von 73 Jahren an Basedow'scher Krankheit, an der sie angeblich nur 3 Wochen gelitten hatte. Von sieben lebenden Geschwistern ist Patient der jüngste. Vier derselben, 3 Schwestern und 1 Bruder, sind gesund; zwei andere, 1 Bruder, 48 Jahre alt (1. Kind), und 1 Schwester, 44 Jahre alt (2. Kind), sollen an derselben Krankheit wie Patient leiden. Auch bei ihnen trat die Krankheit, wie in vorliegendem Falle, seit ungefähr dem 11. Lebensjahre auf. Der Zustand der Geschwister soll ziemlich derselbe sein, nur kann die Schwester noch schlechter laufen. Drei weitere Geschwister starben in zartem Alter an unbekannten Ursachen. — Die ersten Krankheitszeichen traten bei Patient im 11. Lebensjahre ein, bis zu welcher Zeit er vollständig normal gewesen sein will, und zwar gleichzeitig an den Händen und Füßen. Sie äusserten sich in allmählich zunehmender Schwäche in den Händen und Füßen, Müdigkeit und Schwäche in den Beinen, Schwere in den Gliedern, Beschwerden bei der Fortbewegung. Seit eben dieser Zeit wurden die Hände von eigenthümlichen „Krämpfen“ befallen, die sowohl zeitweise ohne besondere Veranlassung, als auch namentlich bei Anfassen von Gegenständen (z. B. der Thürklinke) eintraten. Nach den Angaben des Patienten ist es wahrscheinlich, dass es sich dabei nicht um zeitweise

eintretende Contracturen oder stärkere Parästhesien, sondern um eine zeitweise stärker hervortretende Unfähigkeit, die Finger zu strecken, gehandelt hat. Ausserdem will Patient an Händen und Füssen leicht ein starkes Frostgefühl und Erstarren derselben wahrnehmen. Seit etwa 15 Jahren kann Eb. nicht stehen, namentlich nicht, wenn er friert. Um festen Stand zu haben, muss er fortwährend die Beine wechseln. Versucht er, eine Zeit lang ruhig an einer Stelle zu stehen, so bekommt er in den Beinen von oben beginnendes und nach unten zunehmendes Zittern, das ihn zwingt, sich zu setzen, worauf es sofort wieder verschwindet. Ungefähr seit 10 Jahren kann Patient kleine Gegenstände nicht mehr aufheben, ebensowenig mit den Händen feinere Bewegungen ausführen, z. B. nähen. Er hat bisher nur zu häuslichen Arbeiten, wie Kehren und leichten landwirthschaftlichen Verrichtungen (Füttern, Garbenzutragen u. s. w.) verwendet werden können. Die Glieder der Finger kann Patient nicht, den Daumen nur schwer, die Fusszehen und den ganzen Fuss gar nicht bewegen. In den Kniegelenken hat er ein trockenes Gefühl, „es ist ihm, als fehle die Gelenkschmiere“. Beim Gehen muss Patient stets sehen, wo er den Fuss hinsetzt, sonst strauchelt er leicht. Im Dunklen und bei geschlossenen Augen ist sein Gang ganz unsicher. Bei Witterungswechsel wird die Schwäche in erhöhtem Maasse verspürt. Seit etwa 20 Jahren will Patient eine Abnahme der Sehschärfe (Kurzsichtigkeit) bemerkt haben. Erste Aufnahme in die Klinik am 4. Juli 1893.

Status praesens: Mittलगrosser, kräftig gebauter Mann, mit gebräunter Gesichtsfarbe. Sprache klar, etwas langsam. Mimische Beweglichkeit völlig erhalten. Augenbewegungen und Pupillenreaction normal. Linksseitiger Leistenbruch. Innere Organe ohne nachweisbare krankhafte Veränderungen. Die kleine Handmuskulatur ist stark atrophisch. Daumen-, Kleinfingerballen, sowie Interossei besonders stark. Die Finger sind stark flectirt, Bewegungen in der 2. und 3. Phalanx unmöglich, ebenso Spreizen. Der Daumen kann noch leicht opponirt werden. Adduction, Abduction und Flexion so gut wie unmöglich. Weiterhin sind auch die Muskeln des Armes, namentlich die Extensoren und zum Theil die des Schultergürtels atrophisch. Die rohe Kraft ist bedeutend herabgesetzt, namentlich im Unterarm. Die MM. pectorales und latissimi dorsi anscheinend wenig ergriffen. Bauch- und Rückenmuskeln frei. Patient kann sich ohne Zuhilfenahme der Arme aufrichten. Ferner besteht sehr starke Atrophie der kleinen Fussmuskeln. Die Zehen stehen gleichfalls gebeugt. Die grosse Zehe zeigt beiderseits glänzende Röthung und Verdickung der Haut (Reibungserscheinung). Der Fuss hängt von der Wurzel der Schwere entsprechend herab. Waden-, sowie sonstige Unterschenkelmuskulatur ebenfalls sichtbar atrophisch. Beim Stehen balancirt der Oberkörper. Besonders auffälliges Schwanken bei Nebeneinanderstellen der Füsse. Nach Augenschluss nicht vermehrt. Der Kranke geht ungeschickt und schwankend. Starke Hebung und Beugung im Knie, wie bei Peroneuslähmung. Der Fuss wird wie eine Flosse platschend niedergesetzt. — Ausgesprochene fibrilläre Zuckungen fanden sich am Arme, namentlich im Deltoides, Biceps und Triceps; am Oberschenkel im Quadriceps. Besonders lebhaft nach Bewegungen. Stärkere Sensibilitätsstörungen sind nicht vorhanden, nur zuweilen ein Gefühl von leichtem Eingeschlafensein. Ferner sollen

zuweilen nach Angabe des Patienten eine Art „Krämpfe“ in den Kniekehlen bestehen. Bei Ergreifen von Gegenständen oder Ballen der Faust auch „Krämpfe“ in der Hand. (Ueber die Art dieser Krämpfe ist nichts Näheres angegeben. Siehe oben die Angaben der Anamnese.) Elektrische Erregbarkeit durch faradischen und galvanischen Strom peripherwärts immer mehr abnehmend. Sichere EaR nicht vorhanden. — Patellar- und Achillessehnenreflex nicht nachweisbar. Sehnen- und Periostreflexe an den Armen abgeschwächt. Cremaster- und Bauchdeckenreflex erhalten.

Fall II.

Fall I.

Patient wird ohne Besserung am 9. September 1893 entlassen.

Bei einer 2. Aufnahme vom 2. Januar bis 13. März 1894 derselbe Befund; desgleichen bei einer 3. Behandlung vom 15. Juni bis 28. August 1894 dauernd. Nur klagt Patient jetzt über Druckgefühl im Leib durch chronische Obstipation verursacht. Bei der letzten Untersuchung fand sich deutliche EaR in den beiden Daumenballen. Durch Massage und Galvanisation wird an den Händen eine geringe Steigerung der Beweglichkeit erzielt.

Eine eingehendere Untersuchung, namentlich in Bezug auf die elektrische Erregbarkeit, wurde erst bei der 4. Aufnahme in die Klinik schriftlich festgelegt am 3. Januar 1895. Ich lasse diese Krankengeschichte jetzt folgen, glaubte aber, namentlich wegen der anamnestischen Angaben und zum Vergleiche über das Weiterschreiten der Krankheit, wenigstens kurz die früheren Befunde anführen zu müssen.

Anamnese: Seit seiner letzten Entlassung hat sich das Leiden des Patienten insofern gebessert, als er glaubt, dass die Vorderarmmuskeln etwas kräftiger geworden sind. Sonst ist sein Zustand derselbe geblieben. Patient hat sich massiren und elektrisiren lassen; zu weiterer Behandlung kommt er ins Haus.

Status praesens: Gegen die früheren Aufnahmen im allgemeinen Status keine Veränderungen. Patient macht einen sehr intelligenten Eindruck, Verminderung des Gedächtnisses ist in pathologischem Grade nicht nachweisbar.

Gesichtsmuskeln ohne nachweisbare Abnormitäten. Zunge zeigt normale Form und Grösse, beim Vorstrecken, geräth Musculatur in lebhaft zitternde Bewegungen, die beim ruhigen Halten der Zunge nicht auftreten. — Sprache und Schlucken ohne Besonderheiten.

Haltsmuskeln: Kraft, Ausbildung ganz normal. Nur sind die sternalen Partien des Sternocleidomastoideus etwas schlaff, links mehr als rechts. Die claviculare Portion ganz normal. Rohe Kraft des M. sternocleid. nicht nachweisbar herabgesetzt.

Schultermuskeln: Pectoral. maj., teres maj., latiss. dorsi normal. Deltoides: in claviculärer und acromialer Partie sehr stark entwickelt, straff, dagegen ist die an der Spina scapulae entspringende Partie auffallend dünner als die übrigen Muskeln, schlaff, setzt sich von vorderer Partie ab.

Supra- und infraspinatus: entschieden atrophisch, sehr weich. Spina scapulae deutlich vortretend; Fossa supra- und infraspinata abnorm wenig ausgefüllt. Dies tritt namentlich hervor bei Erhebungen des Armes, wo sich der mächtige Deltoides sehr stark absetzt. Ueber Subscapularis und Teres minor nichts zu sagen.

Oberarmmuskeln: Biceps und Triceps caput longum: völlig normal und kräftig.

Triceps cap. extern. und intern.: besonders der letztere recht schlaff und dünn. Im Verhältniss zum Biceps entschieden atrophisch.

Brachial. int.: auffallend dünn und schwach.

Vorderarmmuskulatur: Beugemuskeln: normal, stark, fest.

Streckmuskeln: besonders Extensor pollic. et indic. geringer; Extens. dig. comm. deutlich atrophisch, sehr schlaff. — Abmagerung der Streckmuskeln so bedeutend, dass am unteren Theile des Vorderarmes Radius und Ulna deutlich sichtbar vortreten.

Handmuskeln:

Daumenballenmuskulatur:	} sehr stark atrophisch, z. B. Atrophie des Adduct. poll. und inteross. I so stark, dass sie nicht mehr als gesonderte Bündel abgrenzbar sind, sondern man das Gefühl hat, als ob die Haut der Hohlhand und des Rückens einander berührten.
Adduct. pollic.	
Muskeln des Kleinfingerballens	
Interossei	
Lumbricales	

Armbewegungen: Haltung der Arme zeigt nur an den Händen etwas Besonderes. Ausser der durch Abmagerung der kleinen Handmuskeln verursachten Vertiefung der Spatia interossea und abnorm deutlichem Vortreten der Sehnen auf den Handtellern fällt hier andauernde leichte Beugung sämtlicher Finger im 1. Interphalangealgelenk auf. Keine Krallenhand. Bewegungen im Schulter- und Ellbogengelenk ganz normal mit normaler Kraft ausführbar, nur wird Streckung des Unterarmes mit geringerer Kraft ausgeführt als nach der Kraft der Beugemuskeln zu erwarten ist.

Pronation und Supination: normal kräftig. Letztere besonders mit Biceps ausgeführt. — Beugung der Hand und Finger durch Vorderarmmuskulatur normal. Adduction und Abduction der Hand desgleichen. — Streckung der Hand im Handgelenk vollständig ausführbar, aber mit geringerer Kraft als normal. Streckung des 3. bis 5. Fingers im Metacarpophalangealgelenk in normaler Ausgiebigkeit ausführbar; es genügt aber schon geringer Widerstand, um Bewegungen zu verhindern. Daumen und Zeigefinger können im Metacarpophalangealgelenk nicht ganz gestreckt werden. Motorische Kraft hier noch geringer. Stellung der 2. und 3. Phalanx gegen Grundphalanx bei allen Streckbewegungen unverändert. Sie bleiben stets im Winkel von circa 125° gebeugt.

Adduction und Abduction des Daumens links gar nicht, rechts nur minimal ausführbar. Opposition etwas besser.

Adduction und Abduction des kleinen Fingers ganz unmöglich, ebenso Seitwärtsbewegungen der Finger. Nur bei Streckung werden sie etwas von einander entfernt, bei Beugung einander genähert, ohne dass die kleinen Handmuskeln sich dabei zu betheiligen scheinen.

Maasse: Oberarm grösster Umfang rechts 25,5 Cm., links 25,0 Cm.

Vorderarm = = = 23,0 = = 23,0 =

Rumpfmuskeln, lange Rückenmuskeln, Bauchmuskeln und Zwerchfell; Becken- und Oberschenkelmuskeln normal, nur Vastus extern. und intern. beiderseits etwas verdünnt.

Unterschenkelmuskeln: Tibialis anticus. } besonders hochgradig
Extens. digit. comm. } atrophisch, vollständ.
Extens. halluc. } dig paretisch.

Beide Peronei fühlen sich schlaff an, sind dünner als normal, sind aber nicht so stark atrophisch, wie die genannten Unterschenkelmuskeln.

Wadenmuskeln gleichfalls dünner und schlaffer als normal. Atrophie hier aber lange nicht so stark, wie in der übrigen Muskulatur des Unterschenkels (Inaktivitäts-Atrophie?).

Kleine Fussmuskeln: Durchweg hochgradig atrophisch und paretisch.

Maasse: Oberschenkel 10 Cm. oberhalb der Patella links 31,0 Cm.,
rechts 32,5 =

Unterschenkel: links 25,5 Cm., rechts 26,0 Cm.

An der Haltung des Beckens und der Oberschenkel ist etwas Besonderes nicht zu bemerken, ebensowenig an der der Unterschenkel. Die Fussspitzen hängen herunter. Die Zehen sind in den Metatarsophalangealgelenken gestreckt, in den Interphalangealgelenken gebeugt, die Füße

zudem leicht supinirt, aber viel weniger stark als bei Peroneuslähmung. Nirgends eine Contractur. Bei Bewegungen verhalten sich Becken- und Oberschenkelmuskeln völlig normal. Eine Flexion der Füße ist nur dann mit geringer Kraft ausführbar, wenn dieselben passiv dorsal flectirt werden. Sonstige Bewegungen in Fuss- oder Zehengelenken nicht möglich. Infolge der Parese der Unterschenkel- und Fussmusculatur geht Patient mit übermässiger Erhebung der Kniee, um die herabhängende Fussspitze genügend vom Boden zu erheben. Der Fuss kommt aber nie in eine eigentliche Klumpfussstellung. Trotz dieser Erschwerung des Ganges vermag Patient sich ziemlich schnell fortzubewegen, auch Treppen zu steigen und hinabzugehen. Patient steht mit etwas gespreizten Beinen, wechselt fortwährend den Standpunkt der Füße und vermag sich nur so in Balance auf einer Stelle zu erhalten. — An sämtlichen atrophischen Muskeln, besonders deutlich am Caput. int. und ext. des Triceps und dem atrophischen Theile des Deltoïdes bemerkt man zeitweise eintretende fibrilläre Zuckungen. Dieselben, besonders deutlich nach Bewegungen und Beklopfen, treten aber auch ohne äussere Ursache zeitweise ein.

Sensibilität: In jeder Beziehung normal.

Reflexe: Patellarreflexe fehlen beiderseits, ebenso Fusssohlen- (Stich-, Streich-) Reflexe. Cremasterreflexe beiderseits vorhanden. Bauchdeckenreflexe beiderseits angedeutet.

Biceps-, Triceps-, Periostreflexe an den Armen nicht auszulösen.

Innere Organe: Ohne Besonderheiten. Stuhl etwas verstopft. Harnentleerung normal. An der Haut, ausser etwas kühlen Füßen und leichter Röthung, zum Theil auch Schwielenbildung an den 1. Phalangealgelenken (infolge mechanischen Insults beim Gehen), nichts Besonderes. Keine Marmorirung der Haut am Unterschenkel.

Elektrische Untersuchung.

Grosse Elektrode an dem Sternum, bei Nervenuntersuchung kleine Elektrode, bei Muskeluntersuchung mittlere Elektrode.

	Faradisch		Galvanisch	
	Rollenabstand in Mm.		KaSZ	AnSZ
N. facialis:	r.	105	1 M.-A.	3 M.-A
	l.	110	1	2
N. ulnaris:	r.	105	2	3
	l.	85	1 1/2	5
N. radialis:	r.	65	3	5 1/2
	l.	60	8 1/2	5
N. medianus:	r.	95	1 1/2	5
(Ellbogen)	l.	90	1 3/4	7
N. cruralis:	r.	65	2	5
	l.	65	2 1/2	7
N. peroneus:	r.	nicht erregbar	nicht erregbar	nicht erregbar
(Kniegelenk)	l.	15	11	15
N. peroneus:	r.	nicht erregbar	nicht erregbar	nicht erregbar
(Fussgelenk)	l.			

		Faradisch		Galvanisch	
		Rollenabstand in Mm.		KaSZ	AnSZ
N. tibialis:	r.	55		4	17
(Kniekehle)	l.	70		4	14
N. tibialis:	r.	55		3 1/2	6
(Fussgelenk)	l.	45		6 1/2	23

Muskeln:

M. lab. infer.:	r.	115	1 1/2	2 1/2
	l.	105	1 1/2	2
M. biceps:	r.	80	1/2	2 1/2
	l.	90	3/4	2 1/2
M. triceps:	r.	80	1 1/2	KaSZ > AnSZ
(cap. ext.)	l.	75	4	KaSZ > AnSZ
M. extens. dig.	r.	50	5 1/2	7
commun.:	l.	60	5	10
M. extens.	r. }	nicht erregbar	nicht erregbar	
pollic.:	l. }			
M. flex. digit.	r.	75	3	3 1/2
commun.:	l.	60	3 1/2	3 1/2
Daumenballen-	r. }	nicht erregbar	nicht erregbar	5 } träge
muskeln:	l. }			

Es zucken nur einzelne Bündelchen. Die übrigen Muskeln der Daumenballen sind nicht erregbar.

M. vast. ext.:	r.	65	16	18
	l.	65	11	16
M. gastrocnemius:	r.	65	7 1/2	16
	l.	45	9	9
M. peroneus:	r.	nicht erregbar	nicht erregbar	
	l.	=	20	27
M. tibialis anticus:	r. }	nicht erregbar	nicht erregbar	
	l. }			
M. flex. dig. brev.:	r.	45	3 1/2	6
	l.	60	5	13
M. abduct. halluc.:	r.	35	6 1/2	8
	l.	40	6	nicht erregbar.

Leitungswiderstände. Grosse Elektrode auf die Brust. 20 Elemente.

Mittlere Elektrode auf: Vorderarm: r. 10 M.-A.

l. 11 =

Oberschenkel: r. 22 =

(Mitte) l. 22 =

Fusssohle: r. 5 1/2 =

l. 4 1/2 =

Faradocutane Sensibilität: mit Erb'scher Elektrode bestimmt.

Gefühl:

Erste Empfindung bei Mm. Rollenabstand

Oberarm, Mitte, Beugeseite: r. } 75

l. }

Erste Empfindung bei Mm. Rollenabstand

Vorderarm, Beugeseite:	r. }	70
	l. }	
Vola manus:	r. }	70
	l. }	
Oberschenkel, Streckseite:	r. }	75
	l. }	
Knie (Patella):	r. }	65
	l. }	
Unterschenkel, Mitte	r.	70
der Tibiafläche:	l.	65
Fussrücken:	r. }	60
	l. }	
Fusssohle:	r. }	60
	l. }	

Seit Mai 1895 trug Patient eine Bandage, die den Fuss im Fussgelenk durch elastischen Zug in normaler Haltung fixirt, aber beim Gehen u. s. w. eine Streckung des Fusses gestattet, da die Fixation durch elastische Bänder geschieht. Die Kraft der Wadenmuskeln hat dadurch, dass Patient sie bei Gehen benutzt, entschieden zugenommen. Er vermag einen mässigen Widerstand bei Streckung des Fusses zu überwinden. Im Uebrigen völlig Status idem. — Entlassung am 17. August 1895.

Seit der Entlassung blieb der Zustand des Patienten annähernd derselbe. In den letzten Wochen wurde er von Herrn Dr. Mund in Görlitz behandelt. Er bekam an Stelle seiner zerbrochenen alten Schienen neue und wurde von Herrn Dr. Mund im April 1897 der Leipziger Klinik überwiesen, wo er bis Anfang August beobachtet wurde. In dieser Zeit hatte ich selbst Gelegenheit, diesen Patienten zu sehen, gemeinsam mit Herrn Prof. Dr. Romberg zu untersuchen und fand Folgendes:

Im Wesentlichen war der Befund völlig unverändert. Patient ist fatter geworden. Die einzelnen Muskeln sind schwer abzutasten. Der linke M. sternocleidomast. scheint noch etwas atrophischer geworden zu sein; der M. deltoid. ist unverändert geblieben. Ein auffälliger abnormer Unterschied in der Kraft der Streck- und Beugemuskeln an den Oberarmen ist nicht mehr wahrnehmbar. Die Streckung der Finger wird etwas kräftiger ausgeführt, aber nicht vollständiger als früher. Die Beweglichkeit des Daumens hat sich an beiden Händen etwas gebessert. Die Vasti externi und interni an den Oberschenkeln sind etwas atrophischer geworden, namentlich in den unteren Theilen. Infolge dessen springt die Patella stark hervor. Die Zehen können jetzt eine Spur dorsalflectirt werden. Die Beweglichkeit der Wadenmuskeln ist wohl auch etwas besser geworden.

Reflexe: Patellarreflex fehlt rechts; links minimale Zuckung in einzelnen Bündeln des Rectus. — Bicepsreflex an den Armen jetzt beiderseits vorhanden. Periostreflexe, Tricepsreflexe fehlen wie früher. Häufig auftretendes Kältegefühl in den Extremitäten wie früher. Auch die Erschwerung der Beweglichkeit bei kühler Witterung wird noch geklagt.

Der elektrische Befund zeigt keine erwähnenswerthe Veränderung.

Fall II. Eb., August, 50 jähriger Landarbeiter. Aufnahme am 3. Juli 1895; Bruder des Vorigen.

Anamnese: Ueber seine Familie macht Patient dieselben Angaben, wie sein jüngerer Bruder Adolf. Er giebt auf genaues Befragen mit Bestimmtheit an, dass weder in der Familie (Geschwistern) seines Vaters, noch in der seiner Mutter ähnliche Erkrankungen vorgekommen seien. — Ueber den Zustand der an denselben Beschwerden leidenden 46 jährigen Schwester machte Patient noch die Angabe, dass dieselbe beim Gehen ihren Fuss so weit nach einwärts drehe, dass sie fast mit dem äusseren Knöchel auftrete. — Bis ungefähr zum 11. Jahre will Patient völlig gesund gewesen sein. Es stellten sich um diese Zeit die ersten Zeichen seines jetzigen Leidens ein. Er bemerkte, dass er beim Gehen auf weichem Boden (Acker) mit dem rechten Fusse leicht so umknickte, dass die Fusssohle nach einwärts zeigte, ferner bemerkte er, dass seine Kameraden, denen er an Kraft bis dahin völlig gleichstand, in Holzpantoffeln viel besser laufen konnten, als er. Es fiel ihm auf, dass ihm beim Schreiben das Festhalten des Federhalters Schwierigkeiten machte. Er bekam dabei einen eigenthümlichen Krampf und Zittern in der Hand. Dieselben Krämpfe beobachtete Patient wenn er einen kleinen Gegenstand umfassen wollte (Thürklinke, beim Handgeben u. s. w.). Wenn Patient einige Zeit gesessen hatte, so waren beim Versuch zu gehen die Beine eigenthümlich steif, das Treppensteigen machte ihm viel Mühe. Er will schon in der Schule bemerkt haben, dass seine Sehschärfe abgenommen habe, und dass es ihm schwer wurde, seine Schulaufgaben zu lernen und besonders im Gedächtniss zu behalten. Die Krankheit hat sich in der ersten Zeit ziemlich rasch, später viel langsamer entwickelt. Seit dem 14. Jahre etwa ist Patient nicht mehr im Stande, frei zu stehen; er muss sich festhalten. Eine Zeit lang war es ihm möglich, durch fortwährendes Hin- und Hertreten sich im Gleichgewichte zu erhalten, seit dem 14. Jahre hilft ihm auch dies nicht mehr. Im Dunklen wird ihm Gehen und besonders Treppensteigen erheblich schwerer. Bei Tage muss Patient bei jedem Schritt vorher mit den Augen sich vergewissern, wo er hintritt. Patient klagt über häufiges Gefühl von Frost und Kälte in den Händen und Füßen. Bei kühler Witterung ist er nicht im Stande, irgend etwas mit seinen Händen zu thun, dieselben seien wie steif und kraftlos. Ebenso verhalten sich die Füße. Seit 3 Jahren hat sich das Leiden insofern verschlimmert, als Patient jetzt zu jeder Arbeit, die auch nur geringe Anstrengung seiner Hände und Füße verlangt, unfähig geworden ist, die Kraft sei erheblich geringer geworden.

Status praesens: Mittelgrosser Patient, sehr kräftig gebaut, gut genährt, ziemlich reichlicher Fettansatz. Gesundes Aussehen.

Gesichtsmusculatur völlig normal. Die Zunge erscheint ziemlich gross und dick, fühlt sich nicht besonders fest an, zeigt beim Vorstrecken lebhafte fibrilläre Bewegungen, bei ruhiger Haltung im Munde nichts Besonderes. Rachenorgane zeigen normale Beweglichkeit. Sprache und Schlucken unbehindert.

Halsmusculatur: Kraft und Entwicklung völlig normal, speciell am M. sternocleid. nichts Auffälliges.

Schultermuskeln: Mm. pectoral. maj., trapezius; latiss. dorsi; teres maj., serrat. antic. maj.; rhomboidei völlig normal.

M. deltoideus: sternale und acromiale Portion sehr gut entwickelt, fest. Der an der Spina scap. entspringende Abschnitt, soweit bei dem Fettpolster zu beurtheilen, schlaffer und weicher.

Mm. supra- und infraspinat. scheinen sich schlaffer anzufühlen als normal, doch lässt sich wegen des hier reichlich entwickelten Fettpolsters nichts Genaueres sagen. Dasselbe gilt vom M. subscapular. und teres minor.

Die motorische Kraft ist für alle Bewegungen, namentlich auch für die Auswärtsrollung gut erhalten.

Oberarmmuskeln: MM. biceps, coracobrachialis; triceps cap. long. völlig normal und sehr kräftig.

M. triceps. cap. ext. und int. besonders ersterer sehr schlaff, dünn, entschieden atrophisch.

M. brachial. int.: recht dünn.

Vorderarmmuskeln: M. supinat. long. und Beugemuskeln normal stark und fest.

Streckmuskeln: Hochgradig atrophisch, schlaff, fast völlig geschwunden. M. extensor. poll. und extensor. indic. beiderseits in geringerem Grade atrophisch, M. extens. digit. comm. noch am besten erhalten.

MM. extens. radial., extens. ulnar.; atrophisch.

Durch die Abmagerung der Streckmuskeln erscheint die untere Hälfte des Vorderarmes abnorm flach. Die Contouren von Ulna und Radius durch den Panniculus verdeckt.

Handmuskeln: Daumenballenmuskeln hochgradig atrophisch.

M. adductor pollic. gleichfalls dünn, aber deutlich abtastbar. M. interosseus I überhaupt nicht mehr durchzufühlen. Die übrigen Interossei sind stark abgemagert, über das Verhalten der Lumbricales ist bei der schwierig verdickten Haut der Hohlhand nichts auszusagen.

Muskeln des Kleinfingerballens sehr stark atrophisch.

Armbewegungen: Die Haltung des Armes zeigt nur durch die auffällige Annäherung des Daumens an den 2. Finger und die dauernde Beugung des 2. bis 5. Fingers an der rechten, und des 3. bis 5. Fingers an der linken Hand etwas Besonderes.

Bewegungen im Schulter- und Ellbogengelenk normal mit normaler Kraft ausführbar; desgleichen Streckung und Beugung des Vorderarmes. Pronation und Supination normal kräftig. Die Beugung, Adduction und Abduction der Hand völlig normal. — Die Streckung der Hand im Handgelenk in normaler Weise ausführbar; rechts genügt aber schon ein kleiner Widerstand, um die Bewegung zu verhindern. Links ist die Kraft eine bessere. Streckung der Finger im Metacarpophalangealgelenk in normaler Weise ausführbar. Die Kraft beiderseits, namentlich rechts, stark herabgesetzt. Nur die Daumen können nicht einmal bis zur Geraden gestreckt werden. Die Stellung der 2. und 3. Phalangen bleibt bei allen Streckbewegungen unverändert; sie bleiben in einem Winkel von 135° gebeugt. Adduction des Daumens beiderseits in normaler Weise ausführbar; Abduction nur in beschränkter Ausgiebigkeit; Opposition gar nicht. Kraft auch für die noch möglichen Bewegungen stark vermindert. Nirgends eine Contractur.

Adduction und Abduction des kleinen Fingers geringgradig möglich, links besser als rechts.

Seitwärtsbewegungen der übrigen Finger rechts fast gar nicht, links in geringem Grade ausführbar. Es genügt schon der leiseste Widerstand, um die Bewegungen zu verhindern. Bei der Streckung der Finger im Metacarpophalangealgelenk werden diese rechts ganz unbedeutend, links etwas stärker gespreizt durch die Wirkung der Vorderarmstrecker.

Maasse: Oberarm, grösster Umfang r. 27,5 cm

l. 27,5 "

Unterarm, grösster Umfang r. 24,5 "

l. 25,5 "

Rumpfmuskeln: Rücken-, Bauchmuskeln und Zwerchfell völlig normal. Desgleichen die Beckenmuskeln.

Oberschenkelmuskeln: Rechts normal. Links sind infolge einer alten Subluxation des Kniegelenkes die Streckmuskeln und Adductoren entschieden atrophisch. Ihre Kraft ist herabgesetzt, während die Biegemuskeln beiderseits normal sind.

Die alte Luxation der Patella am linken Kniegelenk hat folgende Veränderungen bewirkt: Die Kniescheibe findet sich an der äusseren Seite des Condylus ext. und tritt bei Beugung des Beines weit nach aussen herüber, so dass die patellare Gelenkfläche der Condylen von vorn her abzutasten ist. Durch die abnorme Richtung des Lig. patellae ist auch der linke Unterschenkel nach aussen rotirt und subluxirt. Die Patella bildet an der Aussenfläche des Gelenkes, besonders bei der Beugung einen abnormen Vorsprung. Streck- und Beugebewegung des Kniegelenkes ist nicht beschränkt. Auch die Rollbewegung in diesem Gelenk ist nicht merklich beschränkt. Im linken Kniegelenk sehr deutliche, weiche Crepitationen, im rechten nur unbedeutend.

Unterschenkelmuskel: Mm. tibialis anticus

extensor hallucis

extens. dig. comm. long.

peronei

beider-

seits

äusserst

schlaff.

Wadenmuskeln beiderseits abnorm dünn und weich, rechts mehr als links. Die Beurtheilung der einzelnen Muskeln wird durch das ziemlich reichliche Fettpolster erschwert.

Fussmusculation: Die kleinen Fussmuskeln sind durchweg hochgradig atrophisch. Die Muskeln des Grosszehenballens scheinbar vollständig geschwunden, die übrigen Muskeln der Fusssohle wohl nur in geringen Resten erhalten. Dadurch erscheint die Fusssohle abnorm hohl, die Haut liegt, besonders an den inneren Knochen, fast unmittelbar auf. — Ueber das Verhalten der einzelnen Mm. interossei und des M. extens. digit. brevis ist nichts Sicheres zu sagen; nur scheinen die Furchen zwischen den einzelnen Metatarsalknochen abnorm tief.

Beinbewegungen: An der Haltung von Becken, Ober- und Unterschenkel ist, abgesehen von einer leichten Senkung der linken Beckenhälfte, infolge Veränderung des linken Kniegelenkes nichts Besonderes zu erwähnen.

Die Fusspitzen hängen herunter, die Zehen sind in den Metatarsophalangealgelenken gestreckt, in den Interphalangealgelenken leicht gebeugt. Nur die linke grosse Zehe zeigt in diesem Gelenk eine fast rechtwinkelige Beugung. Die Füsse sind ferner in unbedeutendem Grade

supinirt, aber viel weniger stark als bei Peroneus-Lähmung. Nirgends eine Contractur.

Bei Bewegungen verhalten sich die Becken- und Oberschenkelmuskeln in jeder Beziehung normal. Mit Unterschenkel- und Fussmuskeln vermag Patient irgend welche Bewegungen nicht auszuführen. Nur eine ganz geringe Plantarflexion des linken Fusses ist möglich, wenn derselbe passiv dorsal flektirt wird. Patient geht mit Hochheben der Knie, um die herabhängenden Zehen genügend zu heben, trotzdem kommt er bisweilen mit der Dorsalfläche der Zehen zuerst auf den Boden. Dafür sprechen auch geringe Verdickungen der Haut an den Interphalangealgelenken der 1. und 5. Zehe. Beim Niedersetzen kommt der Fuss meist mit der ganzen Fläche auf den Boden. Der äussere Fussrand wird zwar zuerst aufgesetzt, der Fuss kommt aber nie in eigentliche Klumpfussstellung.

Patient geht auf ebenem Boden ohne jede Unterstützung ziemlich gut, im Freien oder beim Treppensteigen aber muss er sich leicht auf einen Stock oder ein Geländer stützen, weil er sich sonst nicht hinreichend sicher auf den Füßen halten kann. Er steht mit gespreizten Beinen und nach aussen gerichteten Fussspitzen ziemlich sicher, wenn er sich dabei auf einen Arm stützen kann. Ohne Unterstützung vermag er nicht zu stehen, er ist auch nicht, wie der Bruder, im Stande, durch leichte Bewegungen der Oberschenkel- und Beckenmuskulatur sich im Gleichgewicht zu erhalten. Patient giebt ferner an, dass er bei stärkerer Kälte unsicherer auf den Beinen sei.

Am hinteren Theile des M. deltoideus, des Cap. int. und extern. des Triceps der Extensoren des Vorderarmes und der M. vasti bemerkt man hin und wieder in der Ruhe, namentlich aber nach Bewegungen sehr deutlich, fibrilläre Zuckungen. Bisweilen ist es nicht blos ein Flimmern der Muskelfasern, sondern es sind kurze Zuckungen kleiner Muskelpartien.

Maasse: Oberschenkel 20 Cm oberhalb des	r. 49 Cm.
oberen Kniescheibenrandes	l. 45 "
Unterschenkel (grösster Waden-	r. 30 "
umfang)	l. 31 "

Sensibilität: Objectiv in jeder Beziehung normal. Patient fühlt überall leichte Berührung mit einem weichen Haarpinsel, unterscheidet Kopf und Spitze der Nadel, erkennt auf die Haut gezeichnete Figuren, ferner in normaler Weise Wasser von 45° C. als warm, von 10° C. als kalt. Er hat normale Schmerzempfindung, Druckempfindlichkeit und normalen Lagesinn. Trophische Störungen fehlen. Nur fällt an kühleren Tagen eine leichte bläuliche Färbung der Haut der Unterschenkel und Füsse auf.

Reflexe: Patellarreflexe fehlen beiderseits. Fusssohlenreflexe rechts vorhanden, links fehlend. Cremaster- und Bauchdeckenreflex lebhaft. Periost- und Sehnenreflexe fehlen an den Armen.

Augen: Stellung und Beweglichkeit normal. Pupillen ziemlich eng, gleich, reagiren prompt auf Licht und Accommodation.

Innere Organe: Ohne krankhafte Veränderungen. Stuhl- und Harnentleerung normal.

Elektrische Untersuchung.

Grosse Elektrode auf Brust; bei Nerven kleine, bei Muskeln mittlere.

Faradisch			Galvanisch	
	Rollenabstand in. Mm.		KaSZ	AnSZ
N. facialis:	r. 80		3 M.-A.	4 1/2
	l. 85		3	3
N. ulnaris:	r. 80		2	3 1/2
	l. 80		2	3
N. radialis:	r. —		10	18
	l. 55		10	18
N. medianus:	r. 60		1 1/2	7
(Ellbogen)	l. 80		1 1/2	4
N. cruralis:	r. 80		3	7
	l. 70		8	12
N. peroneus:	r. unerregb.	} unerregbar	}	unerregbar
(Kniekehle)	l. =			
N. peroneus:	r. =	}	}	}
(Fussgelenk)	l. =			
N. tibialis:	r. =	25	25	Zuckung nur in einzelnen Bündeln
(Kniekehle)	l. =	20	20	
N. tibialis:	r. =	} unerregbar	}	unerregbar
(Fussgelenk)	l. =			

Muskeln:

M. labialis inf.:	r. 95	1	3
	l. 95	1 1/2	2
M. biceps:	r. 75	3 1/2	7
	l. 80	2	3 1/2
M. triceps cap.	r. 75	3	4 1/2
ext.:	l. 75	5	7
M. extens. digit.	r. 65	7	8
commun.:	l. 60	3 1/2	13
Muskeln des	r. }	unerregbar	unerregbar
Daumenballens:	l. }		
M. vastus ext.:	r. 30	12	20
	l. 30	12	15
M. gastrocnemius:	r. unerregbar	25	40
	l. =	25	60 minimale, aber prompte Zuckung
M. peroneus:	r. =	} unerregbar	}
	l. =		
M. tibialis anticus:	r. =	}	unerregbar
	l. =		
M. flex. digit.	r. =	}	}
brevis:	l. =		

Faradisch	Galvanisch	
Rollenabstand in Mm.	KaSZ	AnSZ
M. abduct. halluc.: r. unerregb.	unerregb. b. 15 M.-A.	unerregb. b. 15 M.-A.
l. =	=	=

Leitungswiderstände. Grosse Elektrode auf Brust. Mittlere Elektrode auf 20 Elemente.

Vorderarm: Beugeseite r.	10 M.-A.
l.	10
Oberschenkel: r.	11
l.	15
Fusssohle: r.	5
l.	5

Faradocutane Sensibilität. Rollenabstand von Mm. mit der Erb'schen Elektrode.

	Erste Empfindung	Schmerz
Mitte, Oberarm: r.	60	35
(Beugeseite) l.	65	40
Vorderarm: r.	70	35
(Beugeseite) l.	70	35
Vola manus: r.	45	} —
l.	45	
Oberschenkel: r.	75	55
(Streckseite) l.	75	55
Knie: (Patella) r.	45	nicht auszulösen
l.	45	25
Unterschenkel: r.	55	25
(Mitte d. Tibiakante) l.	55	25
Fussrücken: r.	45	} Schmerzempfindung nicht auszulösen.
l.	45	
Fusssohle: r.	25	
l.	20	

Während des Krankenhausaufenthaltes keine Veränderung. Am 17. August 1895 Entlassung.

Leider gelang es nicht, die gleichfalls erkrankte Schwester zum Eintritt in die Klinik zu bewegen. Auch Herrn Dr. Mund in Görlitz, dem die Leipziger Klinik für die letzte Zuweisung des jüngeren der Brüder zu bestem Danke verpflichtet ist, gelang es nicht, sie behufs einer Untersuchung zu Gesicht zu bekommen.

Wir haben in den vorstehenden 2 Fällen eine Krankheit vor uns, die von 7 Geschwistern 3 befallen hat (2 männliche, 1 weibliches). Der Vater war gesund, die Mutter soll an Basedow'scher Krankheit gelitten haben. Sonst sollen keine ähnliche Krankheiten in der Familie, soweit feststellbar, vorgekommen sein. Drei weitere Geschwister starben in frühem Alter. Der familiäre Charakter der Krank-

heit steht demnach fest. Die Krankheit befiel, ohne besondere Ursache, die vorher scheinbar vollkommen gesunden Individuen gleichmässig im 10. bis 11. Lebensjahre und trat (die Schwester ist leider nicht beobachtet) zugleich an Füssen und Händen auf. Es traten zunächst Schwäche und leichte Ermüdung ein, welche späterhin besonders nach festem Zugreifen mit den Händen in den Streckmuskeln der Vorderarme merklich waren, die Streckung der Finger bedeutend erschwerten und von den Kranken als „Krämpfe“ in den Händen bezeichnet wurden. Weiterhin entwickelten sich schlaffe Lähmung und Muskelschwund. An den Händen und Füssen am stärksten ausgeprägt, nimmt die Erkrankung nach dem Centrum hin ab, so dass die Rumpfmusculatur keine sichtbaren Veränderungen aufweist. Die Extensoren waren entschieden stärker befallen als die Flexoren. Bei kühler Witterung wurden die Gliedmaassen noch weit gebrauchsunfähiger. Contracturen und spastische Erscheinungen bestanden nicht. Die Reflexe waren deutlich abgeschwächt, resp. ganz aufgehoben, jedenfalls niemals gesteigert. Objective Sensibilitätsstörungen wurden nicht beobachtet. Dagegen bestand ein starkes Kältegefühl an den Extremitäten. Die Haut war zeitweise bläulich verfärbt. Auffallend ist, dass beide Brüder vollkommen gleichmässig erkrankten, so dass die Krankengeschichte des einen fast bis ins Einzelne auf den anderen passt. Nur ist bei dem älteren Bruder das Leiden bereits weiter fortgeschritten. Das beweist besonders ein Vergleich der elektrischen Untersuchung in beiden Fällen. Sie ergab ferner den für neurotische Muskelatrophie charakteristischen Befund: hochgradige Herabsetzung oder Erloschensein der faradischen und galvanischen Erregbarkeit in den gelähmten Muskeln und dazu gehörigen Nerven. In Fall I konnte an den Daumenballenmuskeln auch EaR constatirt werden. Die öfters beobachtete Verminderung der elektrischen Erregbarkeit in noch normal functionirenden Muskeln oder Nerven wurde an den untersuchten Theilen nicht festgestellt. Die starke Herabsetzung der Erregbarkeit im linken N. cruralis von Fall II ist wohl auf die Veränderung durch die Subluxation der Patella zu beziehen. Die hohen Zahlen für den N. facialis in demselben Fall sind vielleicht durch das reichliche Fettpolster im Gesicht herbeigeführt. Möglicher Weise hätte aber eine noch detaillirtere Untersuchung den Befund noch erheben lassen.

Jedenfalls findet sich auch bei unseren Fällen ein Fortschreiten des Leidens nach dem Stamme hin. Fibrilläre Zuckungen wurden deutlich in beiden Fällen constatirt.

Soweit der Befund. Giebt er uns das Recht, die Fälle der neurotischen Form der Muskelatrophie zuzuzählen?

Ich habe eben bereits die Differentialdiagnose eingehend besprochen, so dass ich mich hier kurz fassen kann. Wie schon erwähnt, ist die Familiarität und Heredität gegen die spinale Form nicht mehr zu verwerthen, was neuerdings wieder ein Beitrag Hoffmann's (1895) beweist. Aber bei der spinalen Form ist niemals die gleichzeitige Erkrankung aller 4 Extremitäten, ein Uebergreifen auf die Beine nur sehr spät und dann wohl nie mit Ueberspringung der Rumpfmuskeln beobachtet worden. Ferner ist die Abnahme der elektrischen Erregbarkeit bei der spinalen Atrophie nicht so stark ausgeprägt. Sie erlischt erst nach völligem Untergange des Muskels, da bei ihr langsame, von Faser zu Faser fortschreitende Degeneration eintritt. Wie charakteristisch für die neurotische Form ist weiter das Befallenwerden zunächst der distalen Theile der Musculatur. Endlich ist das gesprochene Kältegefühl dem Krankheitsbild der spinalen Form fremd.

Gegen Poliomyelitis ant. chronic. wie Neuritis spricht das langsame und gleichzeitige Eintreten der Lähmung und Atrophie, die Familiarität und der progressive Charakter. Auch die theurapeutisch interessante Besserung der Beweglichkeit in den Unterschenkeln und in geringem Grade auch in den Vorderarmmuskeln bei Fall I spricht nicht gegen neurotische Atrophie. Denn von einer wirklichen Regeneration der Muskeln ist, wie der unveränderte elektrische Befund beweist, nicht die Rede. Es ist aber wohl leicht erklärlich, dass ein Patient, der, jahrelang ohne ärztliche Behandlung, sich gewöhnt hat, bestimmte Functionen überhaupt nicht mehr zu verrichten, durch fortgesetzte systematische Uebung und Massage noch in scheinbar völlig gelähmten Muskeln eine etwas ausgiebigere Bewegungsfähigkeit wieder erhält.

Der Siringomyelie gegenüber ist hervorzuheben, dass bei unseren Fällen alle spastischen Erscheinungen, trophischen und sensiblen Störungen fehlen. Zudem müsste man bei Siringomyelie das Auftreten zweier Herde bei beiden Patienten an den gleichen Stellen annehmen. Die Abgrenzung endlich gegen myopathische Formen, Tabes, Lateralsklerose ist schon oben erörtert, so dass hier eine nochmalige Besprechung unnötig wäre.

Halten wir das familiäre Auftreten, den Beginn in der Kindheit, die stärkste Entwicklung der Atrophie an den Extremitätenenden, ihre nach dem Rumpf zu immer mehr abnehmende Ausbildung, das starke Kältegefühl in den Extremitäten und den elektrischen Befund zusammen, so ist wohl nicht zweifelhaft, dass wir es hier mit ausserordentlich typischen Fällen der Hoffmann'schen Form von neurotischer progressiver Muskelatrophie zu thun haben. Be-

merkenwerth waren in Fall I, der 4 Jahre hindurch von Zeit zu Zeit eingehend untersucht werden konnte, die fast völlige Stabilität des Zustandes, das Ergriffensein einzelner Hals- und Schultermuskeln und der wenn auch geringe Erfolg therapeutischer Maassnahmen.

Literatur.

- Eulenburg, Ueber progressive Muskelatrophie. Deutsche Klinik 1856. S. 129.
 Eichhorst, Ueber Heredität der progressiven Muskelatrophie. Berliner klinische Wochenschrift. 1873. S. 479.
 Hammond, Diseases of the nervous system. 7 edit. 1881. p. 541.
 Ormerod, Muscular atrophy after measles in three members of a family. Brain 1884. p. 334.
 Fr. Schultze, Ueber eine eigenthümliche progressive atrophische Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie. Berl. klin. Wochenschrift. 1894. Nr. 41.
 Charcot et Marie, Sur une forme particulière d'atrophie musculaire etc. Revue de médecine 1886. p. 96.
 Herringham, Muscular atrophy of the peroneal type, affecting many members of a family. Brain, June. 1888. p. 230.
 Tooth, Brain 1887. p. 252.
 Virchow, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie. Virchow's Archiv Bd. VIII, S. 537.
 Friedreich, Progressive Muskelatrophie, Monographie. Berlin 1873.
 J. Hoffmann, Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Archiv f. Psych. und Nervenkrankheiten Bd. XX, 1869, S. 660.
 Sachs, s. Neurolog. Centralblatt, 1888, S. 670.
 J. Hoffmann, Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Zeitschrift f. Nervenheilkunde Bd. I, 1891.
 Sachs, The peroneal form or leg-type of progr. muscul. atrophy. Brain, Jan. 1890. Ref. s. Neurolog. Centralblatt, 1890, S. 758.
 Vizioli, Dell' atrofia muscolare progr. nevrotica. — August- u. Septemberheft der med. chirurg. Königl. Academie zu Neapel, 1889.
 Eulenburg in der Hufeland-Gesellschaft; Ref. s. Neurolog. Centralblatt, 1889, Nr. 7.
 Dubreuilh, Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire, limitée aux extrémités et dépendant d'alterations des nerfs périphériques. Revue de médecine. 1890. p. 441.
 Dähnhardt, Bemerkungen zur Lehre von der Muskelatrophie. Neurolog. Centralblatt 1890. S. 675.
 Schmelzer, Neurotische Muskelatrophie der Füße und Hände bei einem Knaben. Diss. Bonn 1889/90.
 Hänel, Ueber eine Form noch nicht beschriebener, hereditärer, neurotischer Muskelatrophie. Diss. Jena 1890.
 Hülsemann, Ueber einen Fall von progressiver neurotischer Muskelatrophie. Diss. Berlin 1892.