XXIII.

Aus der Heidelberger medicinischen Klinik (Prof. Erb).

Klinischer Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva.

Von

Prof. J. Hoffmann.

(Mit 2 Abbildungen.)

Bekanntlich hat Erb im Jahre 1891 seine juvenile Form der progressiven Muskelatrophie, die hereditäre Form von Leyden-Möbius, die Pseudohypertrophie, die Atrophie musculaire progressive de l'enfance von Duchenne nebst Uebergangsformen zwischen diesen verschiedenen „Typen“ zu einer einzigen Krankheit, der Dystrophia muscularis progressiva, wofür in Frankreich die Bezeichnung Myopathie progressive primitive gebräuchlich ist, zusammengefasst und, soweit es nicht bereits vorher geschehen, von der spinalen progressiven Muskelatrophie abgetrennt. Die Verschiedenheit zwischen den myopathischen Formen sei keine wesentliche, sondern nur eine scheinbare, bei gleichbleibendem Krankheitsprocess bedingt durch die wechselnde Localisation des Leidens im Beginn, durch die bald reichliche, bald mässige, bald fehlende Fetteinlagerung u. s. w. in die erkrankten, dem Untergange anheimgefallenen Muskeln. Diese Erb'sche Auffassung ist heute wohl allgemein acceptirt. Da in den reinen, nicht complicirten Fällen dieser grossen Krankheitsgruppe das Nervensystem bei anatomischen Untersuchungen intact gefunden zu werden pflegt, während die Muskeln schwere Veränderungen, hier und da bis zu völligem Schwund der musculären Elemente eingegangen sind, betrachten die meisten Autoren das Leiden als eine primäre Muskelkrankheit, was auch in der französischen Bezeichnung treffend zum Ausdruck gebracht ist.

Von den genannten Unterarten der Dystrophie ist der infantile Gesichtsmuskelschwund gekennzeichnet durch Beginn des Leidens in früher Kindheit, durch die miteinander parallel gehende Parese und Atrophie der mimischen Gesichtsmuskeln, den dadurch bedingten maskenartigen Gesichtsausdruck, die aufgeworfenen dicken Lippen, Lagophthalmus u. s. w.

Im Vergleich zu anderen Ländern ist derselbe verhältnissmässig häufig in Frankreich beobachtet. Nach Landouzy und Déjerine war Cruveilhier der erste, welcher einen hierher gehörigen Fall beschrieb. Aber Duchenne war es vorbehalten, diese Form des Muskelschwundes aus dem Chaos der Muskelatrophien als etwas Besonderes herauszuheben, was er in der ihm eignen meisterhaften Weise, that; ihm war, was wir heute Klinisches darüber wissen, zum grössten Theile schon bekannt. Landouzy und Déjerine erbrachten dann durch eine Autopsie den anatomischen Beweis der Unversehrtheit des Nervensystems bei schwerer Alteration des Muskelapparates. Nach diesen Autoren wird bei dem Gesichtstypus nie irgend ein Zeichen von progressiver Bulbärparalyse („de paralysie labio-glossolaryngée“) beobachtet; die Zungen-, Schlund-, Kehlkopf- und Kaumuskeln sollen klinisch und anatomisch intact bleiben; nur die Facialismuskeln sollen schwinden. Bis jetzt sind meines Wissens keine Beobachtungen — abgesehen von später zu besprechenden, nicht ganz reinen Fällen — bekannt gegeben worden, welche diesen Satz umgestossen hätten, wenn auch, wie aus Mittheilungen von Erb, Déjerine und Landouzy, Friedreich, Schultze u.A. zu ersehen, eine isolirte Betheiligung der Masseteren oder der Zunge oder auch der Stimmbänder bei der juvenilen Form oder der Pseudohypertrophie nicht immer fehlt.

Die folgenden Beobachtungen, welche die auf der vorjährigen Neurologenversammlung in Baden vorgestellten Zwillingsbrüder betreffen, beweisen, dass auch bei der Dystrophie das volle Bild der Bulbärparalyse vorkommen kann, welches als bulbärparalytischer Typus den bereits bekannten angereicht werden könnte.

Die Zwillingsbrüder Gustav und Adolf Schreiber, zur Zeit 11 Jahre alt, stammen aus einer Bauernfamilie in der bayerischen Pfalz, in welcher bis dahin die gleiche oder eine ähnliche Krankheit nicht vorkam. Die Eltern, nicht mit einander verwandt, leben beide und sind gesund, dasselbe gilt von drei älteren Brüdern, während ein Schwesterchen im zweiten Lebensjahre an einer acuten Krankheit starb.

Die Mutter der Knaben glaubt, dass die Krankheit schon „von der Wiege an“ bestanden habe, wenigstens soweit die Veränderungen im Gesicht in Betracht kommen, denn die Knaben hätten die Augen im Schlafe nie fest geschlossen gehabt. Sie lernten zur richtigen Zeit gehen, hatten niemals über Schmerzen zu klagen, hatten nie Blasen- und Darmstörungen, nie Convulsionen, besuchten zur richtigen Zeit die Schule und lernten gut.

Den Eltern fiel ferner auf die unreine, näselse Sprache, weniger dagegen nahmen sie von der Starrheit des Gesichts Notiz. Sodann wurde die Mutter seit 3—4 Jahren auf die starke Abmagerung des Körpers und der Arme Gustav's aufmerksam; auch fiel dieser Junge häufig hin. Die Erkrankung Adolf's war dem Vater vollständig entgangen; erst auf Befragen gab er an, dass derselbe die Augen nicht gut schliessen könne. — Im Wachsthum waren die Knaben nicht zurückgeblieben.

I. Status praesens bei Adolf:

Der Knabe ist geistig gut entwickelt, giebt rasch und richtig Antwort. Die höheren Sinne sind normal, die Sensibilität ist am ganzen Körper ungestört; Stuhl- und Urinentleerung desgleichen.

Die Augenmuskeln functioniren gut; die Pupillen reagiren auf Licht und Accomodation.

Fig. 1.

Die Lippen sind sehr dick, die untere hängt herab, beide fühlen sich weich an, der Mund steht offen. Die Augen offen, können nicht vollständig geschlossen werden, es besteht Lagophthalmus, dabei Ektropion des unteren Augenlides, Blepharadenitis und Thräenträufeln. Von Willkürbewegungen im Gesicht ist nur eine Spur an der Oberlippe zu sehen beim Versuch zu lachen und desgleichen eine Andeutung von Bewegung im *M. corrugator supercilii* beim Stirnrunzeln. Dabei ist das Gesicht entschieden mager, wenn man von den wulstigen Lippen („Tapirlippe“) absieht. Man hat ein ausdrucksloses, indifferentes, maskenartiges Gesicht vor sich, eine „Facies myopathica“.

Auch die Kaumuskeln sind insgesamt paretisch und atrophisch,

so dass der Knabe die Zähne nicht kräftig aufeinanderbeissen, Seitwärtsbewegungen des Unterkiefers gar nicht ausführen kann. Der Unterkieferreflex fehlt.

Die Zunge ist in mässigem Grade atrophisch, was daran zu erkennen ist, dass sie nicht mehr völlig an den Alveolarfortsatz heranreicht, wenn sie am Mundboden liegt, etwas dünn aussieht und deutliche, nicht tiefe Furchungen auf der Oberfläche aufweist. Die Bewegungen sind noch gut

Bei lauter Stimme ist die Sprache sehr näselsnd in Folge starker Parese des Gaumensegels. Schlingbeschwerden fehlen; reizt man die hintere Rachenwand, so wird die Schleimhaut deutlich bewegt.

Die tiefen Hals- und Nackenmuskeln sind kräftig, wesshalb Drehbewegungen, Vor- und Rückwärtsbeugen des Kopfes leicht von Statten gehen.

Der Sternocleidomastoideus ist beiderseits in toto stark atrophisch und geschwächt.

Der Cucullaris ist nur in seinem oberen Drittel gut erhalten und functionstüchtig. Die beiden unteren Drittel fehlen fast ganz.

Bei herabhängenden Armen steht das rechte Schulterblatt flügelförmig vom Brustkorb ab, das linke liegt an. Der Serratus anticus major dexter ist geschwunden; der linke atrophisch und geschwächt.

Die Latissimi dorsi und Teretes fehlen völlig.

Normal sind der M. levator angul. scapulae, Supra- und Infraspinatus und Subscapularis.

M. rhomboidens atrophisch und paretisch, ebenso der M. pectoralis in seinen costosternalen Theilen.

An den Armen ist die Abmagerung links beträchtlich stärker als rechts dieselbe ist vorwiegend an den Oberarmmuskeln ausgesprochen, beiderseits vorhanden, wenn auch rechts wenig. Ergriffen sind Deltoides, Flexoren und Extensoren am Oberarm. Der M. supinator longus fehlt beiderseits.

Die Beuger und Strecker am Vorderarm sind jedenfalls links etwas geschwächt. Von den kleinen Handmuskeln ist nur der Abduct. pollic. brevis man. sin. etwas abgemagert.

Der Oberarmumfang beträgt hoch oben rechts 18,4 links 16,0 cm.

„ „ „ in der Mitte „ 14,1 „ 12,0 „

Der Vorderarmumfang „ 16,0 „ 15,8 „

Der Tricepsreflex ist beiderseits erloschen.

Die Rückenmuskeln sind nur wenig, die Bauchmuskeln stärker geschwächt. Der Bauchreflex ist vorhanden.

Die Hüftbeuger sind geschwächt, trotzdem der Tensor fasciae latae stark vorspringt.

Die Gesässmuskeln sind hinsichtlich ihres Volums und ihrer Kraft normal.

Der Quadriceps ist abgemagert, paretisch und bei der Contraction knollig; links ist die Kraft besser.

Die Adductoren geschwächt und atrophisch, der Zwischenraum zwischen den Oberschenkeln sehr gross.

Die Beuger am Oberschenkel recht kräftig.

Die Waden sind sehr kräftig und von gutem Volum, desgleichen die Extensoren des rechten Unterschenkels, während links der M. tibialis anticus

und der Extensor halluc. long. paretisch sind. Die kleinen Fussmuskeln normal.

Die Hautreflexe sind leicht auszulösen, der Quadricepsreflex und der Achillessehnenreflex abgeschwächt.

Grösster Oberschenkelumfang rechts 26,8 links 31,5 cm.

„ Wadenumfang „ 24,0 „ 24,1 „

Es besteht leichte Lordose der Lendenwirbelsäule. Der Knabe geht ordentlich, richtet sich aus der hockenden Lage am Boden ohne Zuhilfenahme der Hände auf, nimmt aber dabei die Bogenschützenstellung ein.

Fibrilläre Zuckungen fehlten überall und stets. Die mechanische Muskeleerregbarkeit ist entsprechend der Atrophie herabgesetzt oder ganz geschwunden. Die elektrische Untersuchung ergibt einfache Herabsetzung der Erregbarkeit, keine EaR.

Bei der Prüfung des Facialisgebiets fiel auf, dass die vom N. auricularis posterior versorgten Muskeln der Ohrmuschel und der M. occipitalis kräftig bei 142–145 mm (normalem) Rollenabstand reagierten, die Gesichtsnerven bei 123–145 RA, wobei nur ganz schwache Zuckungen auszulösen waren; wie letztere verhält sich auch das Platysma.

II. Objectiver Befund bei Gustav:

Ebensowenig wie bei seinem Bruder besteht irgend welche nachweisbare Veränderung der inneren Organe, der vegetativen Functionen, der Sinnesorgane, Augenmuskeln und Pupillen.

Die Kaumuskeln sind bei diesem Knaben nicht deutlich geschwächt; der Unterkieferreflex ist vorhanden.

Im Uebrigen ist das Leiden viel weiter vorgeschritten als beim Bruder.

Gesichtsausdruck indifferent; willkürliche Bewegungen gar nicht mehr ausführbar, weder in den Stirn-, noch in den übrigen Gesichtsmuskeln. Beim Versuch, die Augen zu schliessen, bleibt ein weiter Spalt (Lagophthalmus). Die Lippen sind dick, die Unterlippen hängend, ganz wie bei dem Bruder. Kurz, das Gesicht verhält sich wie eine reine Maske.

Die Zunge zeigt an ihrer Oberfläche Furchen und Einziehungen, ist atrophisch, nicht Sitz fibrillärer Zuckungen, wird gut vorgestreckt.

Das Gaumensegel ist paretisch, dadurch die Stimme näselt, der Rachenreflex ist schwach.

Die tiefen Hals- und Nackenmuskeln normal.

Flügelartiges Absteigen der Scapulae vom Brustkorb, lose Schultern, Erweiterung des unteren Thoraxabschnittes bei wechselnd starker oder völliger Atrophie der Schultergürtel- und Oberarmmuskeln und völligem Verschontgebliebensein anderer in der gleichen Gegend.

Von normalem Volum und guter Function sind der Levator angul. scapul., Supra- und Infrapinatus, Subcapularis.

Völlig geschwunden oder nur spurweise vorhanden: Cucullaris in seinen unteren zwei Dritteln, Sternocleidomastoideus, Rhomboideus, Teretes, Latissimus dorsi, Serrat. antic. major, die sternocostale Portion des Pectoralis, Deltoides, Coracobrachialis, Biceps, Brachialis intern., Supinator longus, Triceps.

Die Beuger am Vorderarm sind kräftig, bei der Zusammenziehung nicht knollig, die Strecker leicht paretisch und entsprechend atrophisch; die kleinen Handmuskeln normal. — Tricepsreflex fehlt.

Das Diaphragma arbeitet gut, wie auch bei dem Bruder.

Die Bauch- und Rückenmuskeln sind paretisch; starke Lordose der Lendenwirbelsäule.

Von den Muskeln der unteren Extremitäten sind die Hüftbeuger kräftig. Stark geschwächt und abgemagert der Quadriceps, der Sar-

Fig. 2.

torius, die Adductoren und Biegemuskeln am Oberschenkel rechts, wenig links. Die Strecker am Unterschenkel sind so gut wie völlig gelähmt und abgemagert, die Wadenmuskulatur ist sehr kräftig, entsprechend einem verhältnissmässig grossen Volum. — Der Patellarreflex fehlt, der Achillessehnenreflex vorhanden, die Hautreflexe auslösbar.

Nirgends fibrilläre Zuckungen.

Umfang des Oberarms	rechts	10,8	links	11,2
„ „ Vorderarms	„	16,8	„	14,8
„ „ Oberschenkels	„	25,0	„	26,0
„ „ Wade	„	22,5	„	22,0

Geradezu erstaunlich ist es, dass und wie gut der Knabe mit den atrophischen Armen noch Bewegungen ausführt. Vom Boden kann er ohne Hülfe nicht mehr in die Höhe.

Die elektrische Erregbarkeit ist einfach herabgesetzt. Bei Reizung des Ramus frontal. n. facialis mit starkem Strom noch leichtes Zusammenziehen im Corrugator supercilii, nicht mehr seitens der übrigen Gesichtsäste. Dabei reagiren die Ohrmuschelmuskeln und der M. occipitalis sowohl vom Facialisstamm wie vom N. auricular. posterior ganz leicht.

An beiden Knaben wurden, als sie noch Wiegenkinder waren, von der Mutter bereits die ersten Zeichen der Krankheit, besonders der unvollständige Augenschluss im Schlaf, bemerkt. Daraus darf man wohl schliessen, dass die Krankheit angeboren oder jedenfalls in allerfrühester Kindheit entstanden war. Ob auch schon zur Zeit, als die Knaben sprechen lernten, die Gaumensegellähmung sich durch näselnden Beiklang der Sprache bemerkbar machte, lässt sich nicht feststellen. Jedenfalls besteht jetzt das volle Bild der Bulbärparalyse — Lähmung und Atrophie der Gesichtsmuskeln, Zungenatrophie, Gaumensegellähmung, bei dem einen Knaben auch Kaumuskel-lähmung. Dieselbe unterscheidet sich von der gewöhnlichen chronischen progressiven nucleären Bulbärlähmung dadurch, dass die Stirnmuskeln mit betheiligt sind, fibrilläre Zuckungen und EaR bei stark herabgesetzter oder aufgehobener elektrischer Erregbarkeit fehlen; aber das sind durchweg keine absolut sicheren differentiellen Merkmale. Dass man es nicht mit der familiären, infantilen bulbären Lähmung (Fazio, Londe) zu thun hat, dafür bürgt der gesammte maskenartige Gesichtsausdruck mit den aufgeworfenen weichen Tapir-lippen, dem Lagophthalmus u. s. w., viel mehr aber der Umstand, dass sich mit der Zeit am Oberkörper eine Atrophie in jener dem juvenilen Typus, am Rumpf und an den unteren Extremitäten in jener des hereditären Typus entsprechenden Weise ausgebildet hat und zwar mit allen der Dystrophia muscularis progressiva zukommenden Eigenthümlichkeiten (Gang, Haltung, lose Schultern, Freibleiben des Supra- und Infraspinatus, Subscapularis, Levator anguli scapulae u. s. w. einerseits, mit frühzeitigem Befallensein des Supinator longus, Biceps brachii, Latissimus dorsi, Abductor pollic. brevis u. s. w. andererseits).

Ich möchte nicht unterlassen darauf aufmerksam zu machen, dass die kleinen Ohrmuschelmuskeln und der Musc. occipitalis indirect sehr leicht erregbar waren, während die Gesichtsmuskeln sich durchaus anders verhielten. Die ersteren scheinen sich also wie die oben ge-

nannten meist verschont bleibenden Schulterblattmuskeln und die tiefen Halsmuskeln zu verhalten. Ob dies auch der Fall ist bei dem infantilen Duchenne'schen Gesichtsmuskelschwund, ob es anders ist bei der familiären bulbären Form, ob dies ein differential-diagnostisches Merkmal zwischen diesen beiden Affectionen abgeben kann, müssen zukünftige Untersuchungen lehren. Entsprechend den Angaben von Déjerine und Landouzy gehen Atrophie und Lähmung parallel.

Weitere Beweise für die Zugehörigkeit der beiden Krankheitsfälle zu der grossen Krankheitsgruppe der Dystrophia muscularis progressiva beizubringen darf ich mir wohl ersparen. Im Uebrigen dürfte für diesen bulbärparalytischen Typus alles das gelten, was Duchenne schon 1871 von dem infantilen Gesichtstypus gesagt hat, nämlich dass er sporadisch, familiär oder hereditär auftritt, dass die Erscheinungen congenital seien oder sich in den ersten Lebensjahren ausbilden, um dann schon häufig im 1. Decennium nach Beginn der Krankheit, selten später bei descendirendem Gang auf die Schulterarmmuskeln und schliesslich die Muskeln des Rumpfes, des Beckens und der unteren Extremitäten überzugehen. Auch das Nebeneinandervorkommen des scapulohumeralen Typus einerseits, des Gesichtstypus andererseits ist ihm nicht entgangen, ebenso wenig wie der ungleich starke Schwund an beiden Rumpfhälften. Besonders interessant ist seine Obs. CCXXII: Die 60jährige Grossmutter erkrankte mit 19 Jahren, ein 33jähriger Onkel mütterlicherseits mit 13 Jahren an infantilem Gesichtsmuskelschwund, wozu sich später Atrophie in den Armen gesellte, bei der 30jährigen Mutter blieb die congenitale Gesichtsmuskelatrophie stationär, aber ihr 13jähriger Sohn litt an der gleichen Affection unter Mittheilung der Schulterarmmuskeln vom 12. Jahre ab.

Von dem Verlauf und Ausgang, der Prognose und Behandlung dieses bulbärparalytischen Typus gilt dasselbe, was von der Dystrophie her bekannt ist.

Nun noch ein paar Worte zur Differentialdiagnose! Kommen Kranke dieses Typus in einem Stadium zur Beobachtung, in welchem die beschriebenen Zwillingsbrüder sich befinden, dann ist die Diagnose leicht, denn die charakteristische Miterkrankung der Rumpf- und Extremitätenmuskeln lässt nicht gut einen Zweifel daran aufkommen, dass die Bulbärlähmung nur ein Bruchtheil der weit verbreiteten Myopathie ist. Nicht so einfach liegen die Verhältnisse und unüberwindliche Schwierigkeiten dürften sich der Diagnose zuweilen im frühesten Stadium des Leidens entgegenstellen, zur Zeit der alleinigen Erkrankung der Gesichtsmuskeln u. s. w. Vor Allem dürften hier manche Fälle von infantilem Kern- oder Muskelschwund(-defect), sodann die „Paralysie bulbaire progressive infantile et familiale“ Schwierigkeiten bereiten,

weniger — bei Berücksichtigung aller Begleiterscheinungen und der Entstehung — die Pseudobulbärparalyse, die Diplegia infantilis cerebialis, am wenigsten die neuritischen infectiösen oder toxischen doppelseitigen Gesichtslähmungen.

Bei dem Versuche die familiäre infantile progressive Bulbärparalyse (Fazio, Londe u. A.) von der bulbärparalytischen Form der Dystrophie zu unterscheiden, fallen, soweit sich aus dem bis jetzt über erstere vorliegenden Material Schlüsse ziehen lassen, wobei ich mich besonders auf die zusammenfassende Mittheilung von Londe stütze, ins Gewicht und sprechen mehr für primäre Erkrankung des 1. motorischen Neuron: 1. der raschere Verlauf, denn innerhalb 2—3 Monaten waren bei letzterer die Gesichts-, Gaumen-, Zungen- und Kehlkopfmuskeln in ihrer Function stark beeinträchtigt, 2. fibrilläre Zuckungen und EaR, 3. Veränderungen anderer Nerven, z. B. des Opticus im 2. Falle von Londe, 4. die Abwesenheit der für Dystrophie charakteristischen Erscheinungen am Rumpf und an den Extremitäten.

Ist über die Zeitdauer der Ausbildung der Gesichtsmuskellähmung nichts Sicheres zu ermitteln, ist der Zustand zunächst stationär und auf die Bulbärgebiete beschränkt, fehlen fibrilläre Zuckungen und EaR, Eventualitäten, auf welche man auch bei Erkrankung im ersten motorischen Neuron gefasst sein muss, dann dürfte die Entscheidung für die eine oder andere dieser infantilen Formen von Bulbärparalyse manchmal unmöglich sein.

Aehnlich gross können hier und da die Schwierigkeiten werden bei der Trennung des myopathischen Gesichts- und Bulbärtypus von dem infantilen Kern- oder Muskelschwund (Möbius). Dabei kommen selbstredend nicht sowohl die als infantiler Augenmuskelschwund bekannten, als vielmehr jene Fälle in Betracht, in welchen die mimischen Gesichts- und Zungenmuskeln abnorm sind. Die bei diesem Kernschwund vorhandenen „Beweglichkeitsdefecte“ und die denselben zu Grunde liegenden, noch nicht genauer bekannten Veränderungen im Nerv-Muskelapparat sind ja in der Regel congenital; charakteristisch für dieselben ist der Mangel jeder Neigung zur Progression (Möbius). Aber nach Möbius sind nicht alle congenital, manche sind infantil, bleiben in letzterem Falle eine Zeit lang progressiv, um dann stationär zu werden und es dauernd zu bleiben. Auf dieses Moment legt Möbius besonderes Gewicht. Kunn dagegen will aus verschiedenen, hier nicht zu erörternden Gründen eine scharfe Trennung zwischen den congenitalen und den infantil entstehenden vorgenommen wissen. Da der Duchenne'sche infantile Gesichtsmuskelschwund sowohl congenital als infantil sein kann, fällt hierbei dieses Unterscheidungsmerkmal ohne Weiteres weg. Es ist also bei der Unterscheidung

zwischen congenitalem Kernschwund und dem dystrophischen Gesichtsmuskelschwund mehr Gewicht darauf zu legen, ob der Zustand stationär bleibt oder sich verschlimmert. Erleichtert wird die Diagnose gewöhnlich dadurch, dass bei dem infantilen Kernschwund der Beweglichkeitsdefect im Gesicht häufiger nur halbseitig und meist mit Abducenslähmung vergesellschaftet ist. Gesetzt aber den Fall, solch' ein infantiler Kernschwund erstrecke sich einmal nur auf beide Facialisgebiete, worauf hin sollte man dann eine Differentialdiagnose stellen? Möbius sagt, dann müsse man abwarten. Aber wie lange, wenn man an der oben angeführten Duchenne'schen Beobachtung sieht, dass die congenitale infantile Gesichtsmuskeldystrophie noch nach 30 Jahren keine Neigung zur Progression zeigte. Möbius hat bei Alledem meines Erachtens doch nicht so unrecht, wenn er die Grenze zwischen dem congenitalen und dem infantilen Kern- oder Muskelschwund („Beweglichkeitsdefect“) nicht zu scharf gezogen zu wissen wünscht und weitere Erfahrungen abzuwarten räth.

Mit diesen Bemerkungen beabsichtigte ich nur auf die Schwierigkeit der Diagnose in besonders verwickelten Fällen hinzuweisen. Im Uebrigen bin ich der Ansicht, dass es mit wenigen Ausnahmen gelingen wird die Gesichtsdystrophie und den infantilen Kernschwund auseinanderzuhalten. Familiäres Vorkommen spricht mehr für erstere.

Interessant ist in dieser und anderer Hinsicht auch folgende Beobachtung von Reinhold: Bei einer 32jährigen Fabrikarbeiterin bestand ebenso wie bei zweien ihrer vier Geschwister von Kindheit auf Sprachstörung. In den Schuljahren schon war die Sprache näselnd und schwerverständlich. Im Jahre 1876 kam sie zum ersten Male in ärztliche Behandlung, nachdem sich in den vorhergehenden Jahren die Sprachstörung verschlimmert haben sollte. Constatirt wurde doppelseitige Facialislähmung ohne dicke oder atrophische Lippen, näselnde Sprache, Parese und Atrophie der Zunge, Schwäche der Kaumuskeln, leichte Schwäche und Atrophie der Mm. sternocleidomastoidei, keine fibrillären Zuckungen, keine EaR. Bis zum Jahre 1890 war die Störung localisirt geblieben und hatte kaum an Intensität Fortschritte gemacht.

Gehört dieser Fall zum infantilen Kernschwund oder zur Dystrophie? Das Stationärbleiben des Zustandes spricht für angeborenen Kernschwund, ebenso nach Möbius das Fehlen von dicken, aufgeworfenen (Tapir-) Lippen, welche der Dystrophie angehören sollen. Das familiäre Auftreten würde wieder mehr für letztere Affection sprechen.

Die Kranke starb an Bronchitis. Reinhold fand ein unversehrtes Nervensystem, die Muskeln vorhanden, aber atrophisch, und rechnete den Fall zu dem Duchenne'schen infantilen Gesichtsmuskelschwund.

Man wird ihm darin nicht Unrecht geben können, denn die Nerven und Muskeln waren ja da, wenn letztere auch in atrophischem Zustande. Um einen „congenitalen Kern- oder Muskelschwund“(-defect) im Möbius'schen Sinne konnte es sich also unmöglich handeln. Ob der Fall aber wirklich zur Dystrophie gehört? Er hat doch auch davon manches Abweichende. Mag dem nun sein, wie ihm wolle, jedenfalls ist auch ohne diesen Fall durch die beiden von mir beigebrachten Beobachtungen der Nachweis geliefert, dass das Symptomenbild der chronischen Bulbärparalyse bei der Dystrophie vorkommt und dass die Formen der letzteren einen Zuwachs bekommen haben in dem bulbärparalytischen Typus.

Wie steht es mit dem Vorkommen der Ophthalmoplegie bei der Dystrophie? Erb's Angabe geht dahin, dass „nur in vereinzelt Fällen eine (zweifelhafte) Beteiligung der Augenmuskeln gesehen“ wurde; so habe Eisenlohr bei einem 12jährigen Mädchen mit infantiler Form eine früh entstandene linksseitige Abducensparese constatirt und H. Oppenheim in einem Falle von juveniler Dystrophie Insufficienz der Augenmuskeln, Nystagmus neben Insufficienz der Mm. thyreo-arytaenoidei interni und Erschwerung der Zungenbewegungen. Erb sind dabei zwei Beobachtungen entgangen, welche darthun, dass die Ophthalmoplegia externa progressiva sich der Dystrophie zugesellen oder den Beginn derselben bedeuten kann. Die erste derartige Beobachtung stammt von Gowers und ist in dessen Lehrbuch der Nervenkrankheiten vom Jahre 1886 in einer Anmerkung niedergelegt. Er schreibt:

„In einem Falle, der vor einigen Jahren in meiner Behandlung war, war eine Atrophie der Gesichtsmuskeln ähnlich der bei idiopathischer Muskelatrophie auftretenden mit Lähmung der Augenmuskeln verbunden. Die Patientin war ein 27jähriges Mädchen; Anzeichen von Syphilis waren nicht vorhanden und sonstige Fälle von Muskelatrophie in der Familie konnten nicht eruirt werden. Im 24. Jahre hatte die Lähmung der Augenmuskeln langsam begonnen und hatte sich gesteigert, bis die Bewegungen beider Augen aufwärts, die des linken nach innen, die des rechten nach aussen unmöglich, alle anderen Bewegungen geschwächt waren. Die Augenlider schlossen sich nur langsam, die inneren Muskeln waren normal. Die Atrophie des Gesichtes erfolgte nach der Lähmung der Augenmuskeln, die Mm. zygomatici waren gelähmt, so dass das Lächeln nur in einer Hebung der oberen Lippe bestand, der M. orbicularis war auch gelähmt. Gaumen, Pharynx und Larynx waren normal. Die Arme wurden schwächer und die Flexoren der Hüfte fast gelähmt. In der Ernährung und elektrischen

Erregbarkeit der Muskeln zeigte sich keine Veränderung. Der Patellarreflex war normal. Wenn diese Erkrankung centralen Ursprungs war, wie es schien, so ist die eigenthümliche Affection der Lippen und der Mm. zygomatici nicht auf die idiopathische Muskelatrophie beschränkt. Wenn sie einfache Muskelerkrankung war, so bleiben die Augenmuskeln nicht immer normal.“

Kann man mit Gowers bei Beurtheilung dieser Beobachtung in ihrer Zugehörigkeit zu den centralen neurotischen oder zu den idiopathischen Muskelerkrankungen schwankend bleiben, trotzdem sie mehr für letztere spricht, so fallen diese Zweifel weg bei der folgenden, von Möbius citirten Beobachtung von Winkler und van der Weyde (Primaire myopathie gecombineerd met „ophthalmoplegia progressiva superior“. Weekbl. van het Nederlandsch Tijdschr. voor Geneesk. I. 3. pag. 69. 1889).

Ein 25jähriges Mädchen hatte schon in seiner Jugend Schwerbeweglichkeit der Gesichtsmuskeln. Vor 5 Jahren, also 1885, wurden Schultergürtel- und Brustmuskeln betroffen, 1887 begann die Ophthalmoplegia progressiva, die 1889 mit Facies myopathica völlig entwickelt war. Es bestand beiderseits Ptosis, rechts mehr als links. Die Bewegungen beider Augen waren nach beiden Richtungen beschränkt, besonders rechts. Gekreuzte Doppelbilder schräg übereinander. Pupillen ganz normal. Maskengesicht, Tapirlippen, rire de travers. Die Kranke kann die Lider ganz schliessen. Viele der Schulter-, Arm- und Rumpfmuskeln atrophisch. An den Beinen Hypertrophie. Nirgends fibrilläre Zuckungen. Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, nur in einzelnen Muskeln träge Zuckungen mit Vorwiegen der AnS, z. B. im Deltoides. Zungen-, Gaumenbewegungen, Sprache normal. Nichts von Heredität bezüglich der Ophthalmoplegie und Muskelatrophie.

Es werden also, wenn auch in seltenen Fällen, die Augenmuskeln bei der idiopathischen Muskelatrophie nicht verschont, wobei es bis zur Ausbildung einer vollständigen Ophthalmoplegia externa kommen kann.

Sind hiermit die verschiedenen Typen des Dystrophia muscularis progressiva erschöpft, oder haben wir noch andere zu erwarten?

Die verschiedenen Unterarten der primären Myopathie pflegen, wenn sie es auch im Beginn waren, nur verschieden lange Zeit rein zu bleiben, dann gesellt sich bei Progression des Processes früher oder später dem ersten ein zweiter und auch dritter Typus hinzu. Als gutes Beispiel können in dieser Hinsicht wieder die oben beschriebenen Zwillingenbrüder dienen, bei denen dem Bulbärtypus der juvenile und sog. hereditäre sich anreihen. Auch die Unterschenkel, die Vorder-

arm- und kleinen Handmuskeln bleiben nicht dauernd verschont. Doch kann man, sieht man von dem Gesichtstypus ab, sagen, dass die Krankheit bei der juvenilen oder scapulo-humeralen Form wie bei der sog. hereditären Form mit Election einzelner Muskeln und sogar Muskelabschnitte vom Schulter- resp. Beckengürtel aus einen im Ganzen descendirenden Gang an den Extremitäten innehält. Gerade dieses Moment wurde neben anderen differentiellen Merkmalen bei der Trennung der musculären von der spinalen progressiven Muskelatrophie stets hervorgehoben, und auch bei der Differentialdiagnose der primären Myopathie von der progressiven neurotischen Muskelatrophie (peroneal type-Tooth, Type Charcot-Marie) glaubte ich mich darauf stützen zu dürfen.

Die Schwierigkeiten der Diagnostik müssen ohne Zweifel wachsen und wir müssen uns nach neuen Unterscheidungsmerkmalen umsehen, müssen noch vorsichtiger vorgehen, sobald sich herausstellt, dass die primäre Myopathie auch an den mehr peripher gelegenen Muskelabschnitten der Extremitäten beginnen und stammwärts fortschreiten kann. Auch das kommt vor, wie folgende Beobachtung beweist.

III. Georg V., 33jähriger, verheiratheter Landwirth, ist mütterlicherseits tuberculös belastet. Seine Mutter starb an ziemlich rasch verlaufender Lungenschwindsucht, nachdem sie viele Jahre nicht mehr gehen und Treppensteigen konnte und die letzten Jahre ihres Lebens ans Bett gefesselt war. Im Uebrigen nichts von einer ähnlichen Krankheit unter den näheren und entfernteren Verwandten.

Pat. war, abgesehen von seinem jetzigen Leiden, nie krank, verheirathete sich 1885 und hat mehrere gesunde Kinder.

Von 1881—1884 diente er beim Militär, machte alle Uebungen ohne Beschwerden mit, ermüdete aber beim Danermarsch von jeher rasch. Im Jahre 1884 hatte er in den Manövern grosse Strapazen und Durchnässungen zu überstehen; nach einer frostigen, in durchnässten Kleidern im Freien verbrachten Nacht verspürte er ein unangenehmes Gefühl in den Beinen, welches aber bald wieder schwand. Doch bemerkte er von jener Zeit ab eine anfangs wenig, allmählich mehr auffällige Abnahme der Kraft in den Beinen. Er ermüdete rasch und hatte Schwächegefühl in der Kreuzbeingegegend.

Mit der Schwäche ging eine Abmagerung seiner vorher dicken Waden und der unteren Drittel der Oberschenkel Hand in Hand. Von 1890 ab kam Schwäche und Abmagerung im linken Arme hinzu. Jetzt kann Pat. auf ebenem Boden noch mehrere Stunden langsam gehen. Viele Mühe verursacht ihm das Treppensteigen, wobei er die Hand auf das Knie stützen muss, wenn er sich nicht an einem Geländer in die Höhe ziehen kann. Die gleiche Schwierigkeit hat er beim Sichaufrichten aus gebückter Stellung. Beim Tragen mässig schwerer Lasten bricht er in den Knien zusammen.

Status: Pat. ist ein kräftig gebauter Mann mit gesunden inneren

Organen. — Seine geistige Entwicklung ist gut, die höheren Sinne sind normal. Sensibilitätsstörungen bestehen nirgends.

Augen-, Gesichts-, Zungen-, Kau- und Halsmuskeln von normalem Volum und ebensolcher Function.

Mm. cucullares, deltoidei, pectorales, serrati antic. major., supra- und infraspinat., teretes, subcapularis kräftig und nicht partiell atrophisch. Der Latissimus dorsi ist rechterseits anscheinend von geringerem Volum und geringerer Kraft als linkerseits. Die Strecker an den Oberarmen sehr gut entwickelt und sehr kräftig. Auch an den Beugern besteht keine deutliche Anomalie. Der M. supinator longus erscheint als kleiner knolliger Wulst in der Ellenbogengegend, während sein distaler Theil gar nicht recht bei der Zusammenziehung zum Vorschein kommt. Er ist an Volum reducirt und geschwächt. Die Beuger und Strecker am Vorderarm sind rechts sehr kräftig und treten bei der Contraction als scharf contourirte Muskelbäuche hervor. Links besteht Atrophie dieser Muskeln und zwar besonders in der unteren Hälfte der Beuger; doch sind auch die Strecker nicht so voluminös als rechts. Dagegen sind die kleinen Handmuskeln beiderseits völlig gut entwickelt und erhalten, die Handballen sind rund und voll.

Umfang des Oberarms . . .	rechts 28,3	links 28,5 cm
" " Vorderarms oben	" 27,0	" 27,0 "
" " Mitte	" 23,8	" 20,0 "
" " unten	" 18,4	" 17,6 "
" " der Hand (Metacarp. II—V)	23,0	" 23,0 "

Die Sehnenreflexe normal; keine fibrillären Zuckungen, keine EaR.

An den Beinen besteht starke Atrophie und Parese der Dorsalflexoren des Fusses. Der M. tibialis ant. ist links, wo die Lähmung etwas stärker ausgesprochen ist, fast völlig gelähmt. Die grosse Zehe kann weniger ausgiebig bewegt werden als die übrigen. Die Mm. gastrocnemius und soleus sind beiderseits complet gelähmt und atrophisch, die Zehenbeuger dagegen functioniren. Der Kranke kann sich nicht auf die Zehen und Fussballen erheben, nicht auf einem Fusse stehen. Die kleinen Fussmuskeln sind ganz gut erhalten und von guter Function, faradisch gut erregbar, galvanisch keine träge Zuckung.

An den Oberschenkeln springen bei willkürlicher Contraction die Quadricepsbäuche als knollige, mässig atrophische Wülste hervor. Dieselben sind dabei deutlich paretisch. Auch die Beuger am Oberschenkel sind von subnormaler Kraft. Sehr kräftig ist der Ileopectaeus, ebenso die Adductoren, die Glutaei, der Tensor fasciae latae und der M. sartorius. Auch die Rückenmuskeln treten als kräftige Wülste hervor. Geringe Lordose der Lendenwirbelsäule und deutliche, aber nicht starke Steppage. Das Aufstehen vom Boden geschieht in der von der Dystrophie her genügend bekannten Weise. Pat. bringt sich zunächst auf alle Viere, stösst dann mit den Händen vom Boden ab und kommt so in die Höhe, ohne die Kniee als Stützpunkt benutzen zu müssen. Hat er sich vornübergebeugt und setzt man ihm am Rücken beim Sichaufrichten einen mässigen Widerstand entgegen, so sinkt er in die Kniee ein.

In den atrophischen Muskeln ist die elektrische Erregbarkeit herabgesetzt, ebenso in den zugehörigen Nerven. Träge Zuckungen nirgends zu erzeugen; es sind nie fibrilläre Zuckungen sichtbar. Die Achilles-

sehnenreflexe fehlen, die Patellarreflexe sind herabgesetzt, manchmal nur mittelst des Jendrassik'schen Verfahren zu erzeugen. Die Hautreflexe sind normal.

Wadenumfang beiderseits 29,2 cm.

Oberschenkelumfang . . . 8 „ oberhalb der Patella 39,0 cm.

20 cm oberhalb der Patella 49,0 „

Dieser Befund wurde zur Zeit des Aufenthaltes des Kranken in der Zeit vom 13. April bis 2. Mai 1896 erhoben.

Am 10. März 1897 war der Zustand wenig verändert. Es hatte die Schwäche in den Oberschenkeln zugenommen, und es zeigte sich jetzt auch Schwäche und geringe Abmagerung der Beuger am rechten Vorderarm; ferner ist der Biceps brachii sin. etwas atrophisch und geschwächt.

Kurz zusammengefasst sehen wir bei einem jetzt 33 Jahre alten Mann, bei welchem wohl eine directe gleichartige Vererbung angenommen werden darf, im 23. Lebensjahre Schwäche und Abmagerung der Beuge- und Streckmuskeln an den Unterschenkeln und Dünnerwerden der Oberschenkel oberhalb der Kniegelenke auftreten. Sechs Jahre später machen sich Atrophie und Parese eines Theiles der Muskeln am Vorderarm bemerkbar, dagegen sind bis jetzt die Schulter-, Oberarm- und Beckengürtelmuskeln, von welchen einzelne mächtige Entwicklung zeigen, z. B. die Glutaei, von dem Process so gut wie völlig verschont geblieben, und das letztere gilt ganz besonders von den kleinen Hand- und Fussmuskeln. Füge ich hinzu, dass fibrilläre Zuckungen, EaR, objective Sensibilitätsstörungen, Ataxie fehlten, dagegen eine deutliche, wenn auch wegen der Schwäche der Oberschenkelmuskeln nicht sehr starke Steppage beim Gehen bestand, so ist das Krankheitsbild des Falles erschöpft.

Der erste Eindruck, den man nach der Entkleidung des Kranken bekam, war bei der beschriebenen Localisation und dem „Steppergang“ der, dass man einen Fall von progressiver neurotischer Muskelatrophie vor sich habe. Doch musste diese Diagnose trotz des evidenten „Unterschenkeltypus“ fallen gelassen werden, als sich die kleinen Fuss- und Handmuskeln intact erwiesen, die Oberschenkel- und Gesässmuskeln die der Dystrophie zukommenden Eigenthümlichkeiten boten, Zeichen der sog. degenerativen Atrophie u. s. w. ganz und gar fehlten. Und bei dem heutigen Stande unserer Kenntnisse von den Muskelatrophien lässt sich in dem Falle auch nur die Diagnose auf Dystrophia muscularis progressiva stellen. Besondere Beachtung verdient die aussergewöhnliche initiale Localisation, für welche die Bezeichnung „Unterschenkel- oder Unterschenkel-Vorderarmtypus“ nicht weniger passen würde, wie für den „peroneal“ oder „leg type“ (Tooth) der progressiven neurotischen Muskelatrophie.

Auf die Differentialdiagnose dieses Falles wird später noch ein-

gegangen, vorher soll noch folgende Beobachtung hier Platz finden. Herr Privatdocent der Orthopädie, Dr. Vulpius, führte mir den Knaben mit paralytischem Klumpfuß, ehe er die Sehnentransplantation vornahm, zur Untersuchung zu und überliess mir die Verwerthung des Falles an dieser Stelle, wofür ich ihm zu Dank verpflichtet bin.

IV. Karl M., 13 Jahre, Maschinenführerssohn.

Pat. ist hereditär nicht belastet; ein ähnliches Leiden ist bis jetzt in der Familie nicht beobachtet.

Er war von der Wiege ab sehr gracil, hatte aber grade Glieder, konnte laufen, sich gut vom Boden aufrichten u. s. w.

Im 6. Lebensjahre bildete sich rechts Spitzfuß aus, wodurch die Tenotomie der Achillessehne nöthig wurde. Vor $2\frac{1}{2}$ Jahren linksseitiger Spitzfuß; auch hier Tenotomie. Im Laufe der Jahre 1896 und 1897 kam es dann zu rechtsseitigem Klumpfuß. Seit 2—3 Jahren kann er sich nach den Angaben des Vaters nicht mehr frei und leicht aus der hockenden Stellung vom Boden aufrichten. — Er hatte nie Schmerzen zu klagen; die vegetativen Functionen normal. Geistig war er nicht zurückgeblieben.

Status: Pat. ist ein für sein Alter etwas kleiner, blasser, magerer Knabe von sehr gracilem Knochenbau, mit sehr kleinen Händen und auffallend dünnen Muskeln.

Rechts besteht Klumpfuß, links Spitzfuß.

Auf der linken Seite sind am Unterschenkel die Strecker abgemagert und paretisch; auf der rechten Seite sind die Mm. peronei fast völlig paralytisch, die Mm. extensor. digitor. stark paretisch, am wenigsten von ihnen der Musc. extensor hallucis, noch weniger der Musc. tibialis anticus. Vom N. peroneus aus sind die beiden letztgenannten Muskeln erregbar, die anderen nur spurweise. Es fehlt EaR.

Die kleinen Fussmuskeln sind wie alle übrigen Körpermuskeln dünn, aber sie scheinen functionell gut zu sein; jedenfalls haben die Zehen keine Krallenstellung und werden besser bewegt, als nach der Lähmung des Extensor digitor. comm. zu erwarten war.

Die dünnen Waden ziehen sich ziemlich kräftig zusammen, wobei die Muskelbänche des Gastrocnemius auffallend kurz werden.

Die Oberschenkel- und Gefäßmuskeln sind alle gleichmässig dünn und von geringer Kraft. Aber sie werden bei der Contraction nicht knollig.

Unterschenkelumfang rechts 18 cm, links 19 cm.

Oberschenkelumfang „ 25 „ „ 25 „

Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind vorhanden, nicht abgeschwächt. Muskelspannungen, fibrilläre Zuckungen sind nicht vorhanden.

Alle Muskeln am Schultergürtel und an den Armen sind dünn und von geringer Kraft. Kein Muskel fehlt. Die Schulterblattspitzen stehen vom Brustkorb in mässigem Grade ab.

Vom M. cucullaris sind die beiden unteren Drittel nicht so gut ausgebildet oder erhalten wie das obere. Der Serrat. ant. major wird prompt gebraucht. Die Mm. supra- und infraspinatus besser an Volum wie die übrigen Muskeln. Der Latissimus dorsi ist sehr dünn. Der M. pectoralis in allen seinen Theilen gut erhalten. Der M. deltoides in seinem vorderen und hinteren Theil sehr dünn, wohl atrophisch und paretisch. Biceps, Brachialis internus, Supinator longus dünn und matt; ebenso die

Extensoren an dem Oberarm. Die Vorderarmmuskeln haben auch lange nicht das Volum, welches man bei einem 13jährigen Knaben erwarten sollte, sind aber etwas kräftiger als die Oberarmmuskeln. Die kleinen Handmuskeln ebenfalls dünn, aber in ihrer Function nicht alterirt. Die Gegend des *M. abductor pollic. brevis* ist stärker abgeflacht als in der Norm. — Keine fibrillären Zuckungen, keine trägen Zuckungen bei galvanischer Reizung; keine Muskelspannungen. Die Sehnenreflexe nicht mit Sicherheit auszulösen.

Oberarmumfang rechts 12 cm, links 12 cm.

Vorderarmumfang " 13 " " 13 "

Der Junge ist geistig gut entwickelt, hat eine leicht näselnde Sprache. Die Mundpartie des rechten Facialis ist vielleicht etwas geschwächt, jedenfalls functionirt er hier weniger wie links; die Zunge etc. normal.

Die Augen und Augenmuskeln, die Pupillen bieten nichts von Störung.

Der Gang ist, abgesehen von der durch die abnorme Fussstellung verursachten Störung ziemlich gut. Auch besteht keine auffallende Lordose. Lässt man den Patienten auf dem Boden sitzen und dann aufstehen, so geschieht dies genau in der Weise, wie es Dystrophiker machen. Er stützt sich mit der einen Hand auf das eine Knie, dann mit der anderen auf einen Stuhl, oder stösst, wenn ein solcher nicht in der Nähe ist, mit der zweiten Hand vom Boden ab.

Bei diesem erblich nicht belasteten, von klein auf schwächlichen Knaben bildete sich im 6. Lebensjahre rechts, von da bis zum 10. Lebensjahre links Spitzfuss aus, zu dessen Beseitigung jedesmal die Tenotomie der Achillessehne ausgeführt wurde; nichtsdestoweniger entwickelt sich in den beiden letzten Jahren rechtsseitiger Klumpfuss und dazu noch erschwertes Aufstehen vom Boden. Die abnormen Fussstellungen erweisen sich als paralytische und sind zurückzuführen auf atrophische Lähmung im Extensorengebiete an beiden Unterschenkeln. Für das erschwerte Aufstehen aus hockender oder liegender Stellung, wobei der Junge in der bekannten Art an sich heraufklettert, ist eine Schwäche der unteren Rücken- und Beckenmuskeln verantwortlich zu machen. Endlich sind einige der Schulter-Oberarmmuskeln, wenn auch im Ganzen wenig verändert, nicht frei von Schwäche und Atrophie; das Gleiche gilt von dem *Abductor pollic. brevis*. Abgesehen von diesem Muskel besitzen die kleinen Handmuskeln eine gute Function und haben trophisch nicht gelitten. Es fehlt Krallenstellung der Finger wie der Zehen, welche letztere ebenfalls gut bewegt werden. Fibrilläre Zuckungen, EaR, objective Sensibilitätsstörungen, Ataxie sind nicht vorhanden.

Trotz des ausgesprochenen Unterschenkeltypus mit paralytischem Spitz- und Klumpfuss rechne ich diesen Fall zur primären Myopathie und nicht zur neurotischen Muskelatrophie, weil alle Erscheinungen, welche auf eine Läsion des motorischen und sensiblen Nervensystems

hinweisen, fehlen und weil Schwäche in der Beckengürtel- und Schulter-Oberarmmuskulatur vorhanden ist. Auch der Umstand, dass von allen kleinen Handmuskeln nur der *M. abductor pollicis brevis* leicht atrophisch ist, spricht nach den zur Zeit vorliegenden Erfahrungen in diesem Sinne. In toto hat der Knabe, soweit die auffallend dünne Muskulatur in Frage kommt, grosse Aehnlichkeit mit den beschriebenen Zwillingsbrüdern, bei welchen ja auch sowohl wahre wie falsche Hypertrophie der Muskeln fehlte. Auf die Differenz in der Function der Mundmuskeln rechts und links und auf die näselnde Sprache sei nur kurz hingewiesen.

Dass gewisse Muskeln und Muskelgruppen, wie z. B. hier die Lenden-Gesässmuskeln, ihr Mitergriffensein von dem Processe zuweilen nur durch Schwäche verrathen, ehe noch oder ohne dass überhaupt eine Volumsveränderung hervortritt, wird den mit der pathologischen Anatomie Vertrauten nicht wundern. Ein schönes Beispiel dafür stellte Charcot seinen Zuhörern vor, einen 11jährigen Knaben mit functioneller Impotenz der Muskeln, bei welchem Gang und Aufstehen u. s. w. ganz demjenigen eines Dystrophikers glich, ohne dass eine Volumsveränderung der Muskeln bestand. Ein derartiges Verhalten der Muskulatur wird auch bei Erkrankung des ersten motorischen Neuron beobachtet, wenn die Schwäche in jenen Partien ausgesprochen ist, welche bei Dystrophie mit Vorliebe erkranken.

Erwähnen möchte ich noch eine Publication von J. Brossard, weil die in derselben beschriebenen Kranken von Déjerine zur progressiven neurotischen Muskelatrophie gerechnet wurden, während sie der Autor nicht als „Type Charcot-Marie“, sondern als primäre Myopathie auffasst; der ganzen Beschreibung nach ist Brossard im Recht, denn zur Affection der Oberschenkel- und Bauchmuskeln tritt später der scapulo-humerale Typus, während die Vorderarme und Hände frei bleiben. Interessant sind die Fälle gerade dadurch noch, dass die Unterschenkel dünn und spindelförmig sind bei den beiden Brüdern, Hohlfuss und Neigung zu Varusstellung vorhanden ist und bei guter Beweglichkeit in dem Fussgelenke die Interossei gar nicht functioniren und die Zehen „en griffe“ stehen. Doch besteht die letzte Anomalie von jeher, so dass offen bleiben muss, ob sie nicht angeboren ist. Bei einem Neffen dieser Knaben war Alles normal, nur die Bauchmuskeln waren paretisch. Bei allen fehlten fibrilläre Zuckungen, EaR, Sensibilitätsstörungen u. s. w.

Die in Vorstehendem gegebene Casuistik gestattet eine Erweiterung des Krankheitsbildes der Dystrophie in verschiedener Richtung. Es ist daraus ersichtlich, 1. dass das Leiden mit (myopathischer) Bul-

bärparalyse beginnen und als solche eine Zeit lang stationär bleiben kann, 2. dass es sich zuerst am Unterschenkel und Vorderarm etabliren kann und 3. dass eine Ophthalmoplegia externa sich einem anderen Typus des Leidens und dann wohl ebenfalls als myopathische beigesellen, vielleicht auch die Krankheit einleiten kann. Endlich sei noch kurz erwähnt, dass die kleinen Handmuskeln und die Unterschenkelmuskeln beim Fortschreiten des Processes recht oft mitergriffen werden, was längst bekannt ist, aber vielleicht nicht genügend beachtet wird. Aus Alledem geht hervor, dass bei der Dystrophie wohl alle willkürlichen Muskeln des Körpers — wenn auch bei verschiedenen Kranken und bei verschiedenen Familien in verschiedener Reihenfolge — erkranken können. Daraus, dass die Störung bald am Schultergürtel, bald im Gesicht u. s. w. beginnt, hat man verschiedene Typen gemacht. Bis jetzt ist aber noch kein sicheres Beispiel dafür beizubringen, dass das Leiden auch in den kleinen Hand- und Fussmuskeln oder kurz ausgedrückt an den Extremitätenspitzen beginnt und von da stammwärts fortschreitet, wie man es bei der progressiven neurotischen Muskelatrophie beobachtet. Behält man jedoch im Auge, wie im Laufe der Jahre die Typen der Dystrophie an Zahl wuchsen und wie in Folge dessen das Krankheitsbild sich erweiterte, so wird man auch darauf gefasst sein müssen, dass sich eines Tages als letzter zu den übrigen ein Fuss-Handtypus einstellen kann. Ob unter den als progressive neurotische Muskelatrophie veröffentlichten Fällen nicht der eine oder andere dystrophische steckt, darauf steht die Antwort noch aus; zukünftige Erfahrungen müssen darüber Auskunft geben.

Aber liegt nicht ein solcher Fall bereits in der Oppenheim-Cassirer'schen Beobachtung vor? Zur Beantwortung dieser Frage bleibt mir nichts übrig, als auf diese ganze Publication etwas näher einzugehen, weil die beiden Autoren damit der neurotischen Muskelatrophie einen schweren Schlag versetzt zu haben glauben. Es sei zunächst die Krankengeschichte im Auszug vorausgeschickt.

42jähriger, nicht nervös belasteter Arbeiter. Seit 1886 ziehende Schmerzen in den Beinen, besonders schmerzhaft waren die Waden; seit sechs Wochen vor der Untersuchung Schmerzen in den Armen, besonders in der Gegend der Deltoides. Dann Schwäche in den Beinen beim Treppensteigen.

Am 22. Februar 1888 wird constatirt: Doppelseitige Peroneuslähmung, Steppage, Zehenstreckung minimal; Plantarflexion des Fusses und der Zehen normal. Bei 6—8 M.-A. eine ausgesprochen träge Abduction des Fusses.

An der rechten oberen Extremität: Spatium interosseum I deutlich

etwas abgeflacht, Fingerbewegungen im Einzelnen erhalten, Händedruck rechts schwach, Abduction im rechten Schultergelenk etwas geschwächt.

An der linken oberen Extremität: Schwäche der Extensoren am Vorderarm; Flexion, Spreizung, Abduction der Finger erhalten, Schwäche der Abductoren des Daumens.

Augenschluss beiderseits äusserst schwach; keine objectiven Sensibilitätsstörungen. 1891 Schwäche des Triceps an beiden Oberarmen; hochgradige Schwäche der Mm. orbiculares palpebrarum, M. frontalis ziemlich gut, unteres Facialisgebiet intact. Die Gegend des Supinator longus zeigt rechts eine Einsenkung, links nicht so erheblich. Streckseite der Unterarme beiderseits etwas abgeflacht. Spatium interosseum I beiderseits besonders deutlich abgemagert, in geringem Grade auch der Daumenballen. Beugung des Unterarms nur mit mässiger Kraft, Streckung des Unterarms erhalten, Streckung der Hand etwas schwach. Im Spat. interosseum auch bei starken faradischen Strömen keine Contraction, eine schwache im Opponens. — An den unteren Extremitäten Status idem. Im weiteren Verlauf werden die Waden von Lähmung und Atrophie erfasst. Der Kranke stirbt an fieberhafter Angina.

Bei der Autopsie findet sich der M. quadriceps blasser als normal. Unterschenkelmuskeln in toto hochgradig atrophisch, blassroth bis wachsgelb; die gleiche Beschaffenheit zeigen die kleinen Fussmuskeln, besonders der Extensor digit. brevis. — Handmuskeln wurden nicht freigelegt. An Stelle des M. orbicular. palpebr. nichts mehr von musculösem Gewebe. Mikroskopisch fand sich das Nervensystem normal. Von den vier untersuchten Muskeln war am stärksten erkrankt der M. orbicularis palpebrar., dann der M. orbicularis oris, dann erst der M. soleus und der M. tibialis anticus. Der Befund an den Muskeln war derjenige der primären Myopathie.

Nach diesem anatomischem Befunde sind Oppenheim und Cassirer vollauf berechtigt, den Fall als primäre Myopathie aufzufassen. Die in dem Extensorengebiet am Unterschenkel gefundene EaR steht dabei auf gleicher Stufe und harret derselben Erklärung wie in anderen vereinzeltten Fällen von Dystrophie.

Wie erwähnt, rechnen die beiden Autoren den Fall anatomisch zur primären Myopathie, wollen ihm aber, weil er ihrer Ansicht nach nicht recht zur Dystrophie passt, mit etlichen anderen Fällen, auf die ich noch zurückkomme, „eine Mittelstellung zwischen den Dystrophien im eigentlichen Sinne und den chronischen Polymyositiden einräumen“. Dann sollen sich am leichtesten die klinischen Abweichungen von dem typischen Bilde der Dystrophie, vor Allem zunächst die abnorme Localisation der Muskelatrophie, weiterhin auch das Fehlen der Heredität, das Vorkommen im höheren Alter u. s. w. erklären.

Weicht der Fall wirklich so sehr von der Dystrophie ab, um ihn nicht zu dieser Krankheit zu rechnen, sondern eine neue Stellung für ihn zu creiren, ihm die eben angegebene Mittelstellung anzuweisen? Diese Nothwendigkeit liegt meines Erachtens, wenn man nicht ganz

schematische, aber unzweifelhafte Fälle von Dystrophie zur Beurtheilung mit heranzieht, nicht vor; erst recht nicht nach Kenntnissnahme von meiner Beobachtungen III und IV.

Oppenheim und Cassirer geben an, dass die Gesichtsmuskeln anatomisch am stärksten von allen Muskeln erkrankt waren. Liegt da nicht der Verdacht nahe, dass hier die Krankheit begann, dass ursprünglich ein nicht sehr ausgesprochener Gesichtstypus vorlag, zu dem dann die Atrophie an den Extremitäten mit etwas ungewöhnlicher Localisation hinzukam? Wie lange der Augenschluss mangelhaft war, ist nicht angegeben. Der Mangel von hängenden (Tapir-)Lippen beweist nichts gegen die primäre Localisation im Gesicht; sie können bei primärer Myopathie fehlen, sind andererseits von Déjerine bei seiner hypertrophischen interstitiellen Neuritis beobachtet. In diesem Verdacht wird man bestärkt, wenn man den Fall neben denjenigen von Landouzy-Déjerine hält (siehe Erb's Monographie über Dystrophie Beobachtung 42).

Der 21 Jahre alte, hereditär gleichartig belastete junge Mann hatte vom dritten Jahre ab veränderten Gesichtsausdruck, woraus später ausgesprochene Facies myopathica wurde. Erst im 17. Lebensjahre kam es zur Atrophie an den Extremitäten und zwar angeblich rechts an den kleinen Handmuskeln, links am Oberarm, ausserdem am linken Bein. Später entwickelte sich am Rumpf das typische Bild der Dystrophie.

Erb macht zu diesem Falle die Bemerkung: „Kleine Anomalien im Beginn und in der Localisation des Leidens verlieren an Gewicht, wenn man sie genauer prüft.“ Sie passt auch auf den Fall von Oppenheim und Cassirer, welcher anatomisch zu den Dystrophien gehört und auch klinisch dazu zu rechnen ist, wenn er auch von den Schulfällen abweicht. Den beiden Autoren war diese Erkenntniss auch gekommen; das geht aus ihren eignen Worten hervor, dahin lautend, dass „die fortschreitende Parese des M. orbicularis oculi an eine der Dystrophie verwandte Krankheit hätte denken lassen können“, und dass „das Ergriffensein des Orbicularis oculi gleichsam die Vermittelung des Uebergangs zu den häufigeren Formen der Dystrophie darstelle“. Der Umstand, dass der Kranke schon 40 Jahre alt war, als die Extremitäten befallen wurden, beweist gar nichts, weder pro noch contra, da über die Dauer des mangelhaften Augenschlusses nicht einmal etwas Näheres bekannt ist; das Gleiche gilt von dem Mangel der directen hereditären Belastung. Oder gehört der bekannte Fall Wolff nicht zur Dystrophie, weil die Krankheit erst Mitte der 30. Jahre einsetzte und Heredität nicht nachweisbar war? Sporadische Fälle vermissen wir bei kaum einer ausgesprochen erblichen Krankheit; es sei nur an die Friedreich'sche Krankheit erinnert. Wenn aber der Fall nicht allein ana-

tomisch, sondern, wie aus diesen Erörterungen zu entnehmen, auch klinisch zur primären Myopathie gehört, so konnten die Autoren mit vollem Recht wegen der von den Typen etwas abweichenden Localisation die Schwierigkeit der Differentialdiagnose solcher Fälle mit ähnlich aussehenden einer anderen Krankheitsgruppe betonen und zu grösserer Vorsicht mahnen. Wollen sie denselben aber als etwas Eigenartiges hinstellen, ihm eine Mittelstellung zwischen der Dystrophie und den chronischen Polymyositiden einräumen, so liegt dazu gar keine Veranlassung vor. Gehen sie aber noch weiter und verwerthen sie in der Weise, wie sie es thun, die Beobachtung gegen die — ich darf wohl sagen — Existenzberechtigung der neurotischen Muskelatrophie, so messen sie derselben eine ihr nicht inne wohnende Beweiskraft bei.

Da ich an dem Aufbau der neurotischen Muskelatrophie nicht ganz unbetheiligt bin, glaube ich das Recht, bis zu einem gewissen Grade auch die Pflicht zu haben, für dieselbe einzutreten, und so bleibt mir denn nichts übrig, als auf diesen Punkt noch einzugehen.

Nach Oppenheim und Cassirer bieten im Gegensatz zu Hoffmann's Behauptung: „der Symptomencomplex, unter welchem sich dieses Leiden präsentire, sei ein so scharf umgrenzter wie bei wenigen Krankheiten“, die einzelnen Fälle unter einander grosse und nicht unwichtige Abweichungen. So seien die Sensibilitätsstörungen bald objectiv, bald nur subjectiv, bald fehlten sie ganz. Verhält es sich bei der Neuritis multiplex, mit welcher die Krankheit klinisch durch ausgesprochene Vorliebe für die Extremitätenspitzen und mit welcher, wie wir sehen werden, auch der anatomische Befund grosse Aehnlichkeit hat, anders? „Nicht minder sei die Mannigfaltigkeit der bei der elektrischen Untersuchung gefundenen Störungen“; ist es bei der Polyneuritis nicht ebenso? Und doch zweifelt wohl Niemand ernstlich daran, dass diese eine selbständige Krankheit ist. Sodann sei hereditäre Belastung meist vorhanden, fehle aber auch manchmal; der Krankheitsbeginn werde von der frühen Kindheit bis ins fünfte Jahrzehnt beobachtet — genau wie bei anderen erblichen Krankheiten (*Dystrophie*, *Chorea chronica progressiva*). Sodann sollen die Ansichten der meisten Autoren bezüglich der Pathogenese wesentlich von einander abweichen, aber bei der Mehrzahl handele es sich doch um die Frage: „Liegt ein neuritischer oder spinaler Process zu Grunde?“ Nur Donkin weise von den neueren Autoren die Annahme einer Myopathie nicht völlig von der Hand. Charcot und Marie neigen zur Annahme einer Myelopathie, wollen aber periphere Neuritis nicht ausschliessen; Ferrier hält sie ebenfalls für eine hereditäre primäre Myelopathie, gelegentlich complicirt durch peripherische neuritische Veränderungen secundären Charakters; Bernhardt erkenne ausser den

unzweifelhaft vorhandenen peripherischen neuritischen Veränderungen auch der Affection des Rückenmarks mit etwaiger Betheiligung der Spinalganglien eine wesentliche Bedeutung zu, daher sein Vorschlag, die Krankheit spinal-neuritische zu nennen; Hoffmann nehme eine chronische interstitielle Neuritis der motorischen und sensiblen Nerven mit aufsteigender Degeneration in den Hintersträngen an, sei aber geneigt, den Ausgangspunkt dieses Leidens in den Centralorganen und zwar in eventuell nur functionellen Schädigungen der grauen Substanz des Rückenmarks zu suchen. Tooth äussert sich ähnlich. Marinesco verlegt die Affection in das peripherische motorische und sensible Neuron, in die Spinalganglien einer-, Vorderhornzellen andererseits. Mit der Wiedergabe dieser Ansichten der Autoren bin ich genau Oppenheim und Cassirer gefolgt. Sind dieselben wirklich so wesentlich verschieden? So gut wie alle Autoren denken an eine Erkrankung des Nervensystems und wegen der Muskelatrophie an die peripheren Theile, die peripheren Neurone desselben.

Bei dieser angeblichen Divergenz der Autoren könne nur die pathologische Anatomie Aufschluss geben. Nach Oppenheim und Cassirer „ergeben die bisherigen spärlichen sonstigen (ausser ihrem eigenen) anatomischen Befunde Veränderungen des centralen und peripheren Nervensystems, die selbst untereinander in wesentlichen Punkten nicht übereinstimmen, indem einmal die hochgradige Betheiligung der grauen Substanz, insbesondere der Vorderhornzellen nachgewiesen wurde, die in anderen Fällen fehlte“. Wie verhält es sich mit dieser Behauptung? Bis jetzt liegen zwei ältere und drei neuere Obductionsbefunde vor. In diesen 5 Fällen wurden, abgesehen von den Muskeln, erkrankt gefunden: 5mal die motorischen Nerven (Virchow, Friedreich, Dubreuilh, Marinesco, Siemerling), 4mal die sensiblen Nerven (Virchow, Dubreuilh, Marinesco, Siemerling); die Degeneration wurde von Friedreich in den peripherischen sensiblen Nerven nicht gefunden, aber die Hinterstränge waren degenerirt; 3mal waren die vorderen Wurzeln, 3mal die Ganglienzellen der Vorderhörner erkrankt, 3mal die hinteren Wurzeln, 4mal die Hinterstränge, während im 5. Falle (Dubreuilh) die Neuroglia in den Hintersträngen etwas reichlicher war. Von Dubreuilh und Siemerling wurde keine Degeneration der hinteren Wurzeln, wohl aber von letzterem Autor Hinterstrangdegeneration und von dem ersten, wie oben erwähnt, Vermehrung der Neuroglia in diesem Bahnsystem nachgewiesen. Ob in dem Fall von Virchow aus dem Jahre 1855 sich nicht das gleiche Ergebniss bei einer späteren, mit besseren Instrumenten vorgenommenen Untersuchung herausgestellt hätte, wie in dem Friedreich'schen, in welchem von Schultze und mir bei einer Nachuntersuchung die Vorderhornzellen

erkrankt gefunden wurden, bleibt unentschieden. Füge ich hinzu, dass Siemerling die Spinalganglien afficirt fand bei Intactheit der hinteren Wurzeln, dass im Verbreitungsgebiet der hinteren Wurzeln resp. der Hinterstränge im Rückenmark (Clarke'sche Säulen, H.-St.) Degeneration bald deutlich vorlag, bald nicht, dass als Complication in dem Siemerling'schen Falle PyS-Degeneration in dem Lenden- und Brustmark, in der Dubreuilh'schen Beobachtung Vermehrung des Neuroglia in einem Seitenstrange sich fand, so dürften in der Hauptsache die anatomischen Befunde dieses Leidens angeführt sein. Das heisst mit kurzen Worten: In allen 5 Fällen bestand eine schwere organische Erkrankung in dem peripheren motorischen und sensiblen Neuron, zu welch' letzterem ja die Hinterstränge gerechnet werden. Die Veränderung nahm nach Angabe aller Autoren von der Peripherie gegen das Centralorgan (Vorderhörner, Spinalganglien) hin ab (vergleiche auch die Intactheit der hinteren Wurzeln bei Siemerling). Diese centralwärts vorhandene Abnahme der anatomischen Veränderung war einer von den Gründen, welche mich unter voller Würdigung der peripheren Nervenläsion schon in meiner ersten Publication für die centrale Natur des Leidens einzutreten bewogen, weil man sich durch Sinken der Vitalität der Ganglienzellen am leichtesten vorstellen kann, warum die Nerven Degeneration centralwärts abnimmt. Gerade dadurch, dass ausser den motorischen Nerven auch die sensiblen degenerirt sind, unterscheidet sich die neurotische Muskelatrophie viel mehr von der spinalen Duchenne-Aran'schen und von der Dystrophie, als diese beiden letzteren sich von einander unterscheiden.

Sind diese im Einzelnen aufgeführten anatomischen Befunde der neurotischen Muskelatrophie wirklich so wesentlich von einander verschieden? Weichen sie mehr von einander ab, als die bei der Neuritis multiplex erhobenen? Oppenheim und Cassirer vertreten vielleicht die Ansicht, dass die beiden Beobachtungen von Marinesco und Siemerling als nicht hereditäre überhaupt nichts Anderes sind, als Fälle von chronischer Polyneuritis. Unter welche Gruppe der bekannten progressiven Muskelatrophien oder unter welche andere Krankheit sollen dann die hereditären (Virchow, Friedreich, Dubreuilh) untergebracht werden? Unter die Myopathien? Das geht doch nicht gut wegen der zweifellosen Erkrankung des Nervensystems. Oder unter die Aran-Duchenne'sche spinale Muskelatrophie? Dazu passen sie wieder nicht wegen der Läsion der sensiblen Nerven neben derjenigen der motorischen. Oder sollen sie der Polyneuritis chronica zugerechnet werden? Das liegt noch am nächsten. Offen gestanden kann ich mich heute noch ebensowenig wie vor Jahren mit einer erblichen, durch Generationen sich fortpflanzenden Entzündung sens. str. eines be-

stimmten Organs oder Systems befreunden. Aber meinetwegen mag man sie auch zu der chronischen multiplen Nervenentzündung rechnen — an dem Namen ist gar nichts gelegen —, nur sollte man dann auch für andere Krankheiten eine analoge Nomenclatur einführen; die Dystrophie oder primäre Myopathie wäre dann umzutaufen in chronische Polymyositis, eine Taufe, für welche die beiden Autoren allem Anschein nach zu haben wären.

Auf die Beobachtungen von Gombault et Ballet und Déjerine, welche letzterer mit dem Namen *nevrite interstitielle hypertrophique et progressive* belegt hat, will ich gar nicht recurriren; sie haben mit der neurotischen Muskelatrophie klinisch und anatomisch ziemlich weitgehende Verwandtschaft.

Nach Alledem glaube ich es ruhig dem Urtheil des Lesers überlassen zu dürfen, ob Oppenheim und Cassirer, weil sie in ihrem Falle, dessen klinische Stellung oben besprochen wurde, anatomisch eine primäre Myopathie fanden, zu dem Schlusse berechtigt sind, „dass das Krankheitsbild, das man bisher als progressive neurotische Muskelatrophie bezeichnete, nicht auf einheitlicher pathologisch-anatomischer Grundlage beruht und demgemäss anatomisch nicht genügend sicher fundirt ist“.

Die beiden Autoren stützen ihre Einwände aber nicht nur auf ihren eigenen Fall, sondern auch auf andererseits veröffentlichtes Material. So z. B. darauf, dass bei der anatomischen Muskelatrophie in einigen Fällen Abmagerung des einen oder anderen Schultergürtelmuskels bestanden habe. Es könnten dies vielleicht dem ihrigen analoge Fälle von Dystrophie sein mit abnormer Localisation. Bei den von mir beobachteten Kranken war das Krankheitsbild doch verschieden von dem von Oppenheim und Cassirer beobachteten. Sodann führen sie für ihre Ansicht an, dass bei den Eulenburg'schen Patienten von einer starken Entwicklung des Fettpolsters die Rede sei, die auch bei den gewöhnlichen Dystrophien beobachtet werde. Mit dem Fettpolster ist differential-diagnostisch gar nichts anzufangen, man sieht es ebenso bei der spinalen Kinderlähmung und es fehlte auch in den beiden Friedreich'schen Fällen von neurotischer Muskelatrophie nicht. Dasselbe sei von dem Falle Dähnhardt's zu sagen. Nach Dähnhardt zeigt von 2 Geschwistern „der 21jährige Bruder die ausgesprochene Atrophie an den Muskeln des Fusses, des Unterschenkels, der Hände und beginnend am Unterarm; keine fibrillären Zuckungen, dagegen Schmerzen; letztere namentlich in den Händen und Unterarmen; bedeutende Herabsetzung der Erregbarkeit, keine EaR; Hautreflexe und Sensibilität normal, Sehnenreflexe fehlend; die Oberarme etwas voluminös;

Aehnliches soll früher an den Oberschenkeln beobachtet sein. Seit frühester Kindheit Schwäche der Füße, dann der Beine, später der Hände“.

Daran knüpfen Oppenheim und Cassirer die Bemerkung: „Interessant ist auch, dass eine jüngere Schwester an einer Affection litt, die zweifellos, wie dies auch der Autor thut, den Dystrophien zuzurechnen ist; ein gewiss nicht unwichtiger Hinweis auf die Art der Krankheit der älteren Schwester.“

Was thut Dähnhardt? Er sagt: „Dieses Bild entspricht in Bezug auf die Atrophie der Muskelgruppen nicht der juvenilen Form der Muskelatrophie. Andererseits würden wir es auch keineswegs als spinale Form hinstellen. Wir finden von Charcot und Marie einige solche Fälle in der *Revue de méd.* 1886 beschrieben unter dem Titel: *Sur une forme particulière u. s. w.*“

„Die 1½jährige jüngere Schwester meines erwähnten Kranken zeigt dagegen das Bild der spinalen Form. Nur die Muskeln beider Hände sind bis jetzt charakteristisch atrophisch. Schmerzen und fibrilläre Zuckungen sind vorhanden“. Keine EaR, elektrische Erregbarkeit stark herabgesetzt oder fehlend.

„Wir sehen also bei dem einen Individuum den myopathischen Typus“ — Dähnhardt nimmt fälschlicher Weise an, dass Charcot-Marie ihren Typus als eine wenig beobachtete Form der juvenilen Muskelatrophie betrachteten —, „bei dem anderen den spinalen Typus vorherrschen und, ich meine, das Vorkommen solcher Fälle führt uns darauf hin, auch bei der sog. myopathischen Form an eine im Nervensystem liegende und zwar centrale Ursache zu denken“.

Andererseits finden die beiden Autoren in einzelnen Fällen von Dystrophie Züge, welche an das Symptomenbild der sog. neurotischen Muskelatrophie erinnern, z. B. in dem Falle von Linsmayer. Es ist dies aber ein typischer Fall von Dystrophie mit charakteristischer Localisation bei einem 71 Jahre alten Manne — Hüft- und Oberschenkelmuskeln einerseits, Schultergürtel-Oberarmmuskeln andererseits —, bei welchem auch die Unterschenkel schon atrophisch und geschwächt sind, wesshalb es zu „Steppergang“ kam. Linsmayer sagt, es antworten die atrophischen Muskeln mit „trägeren“ Zuckungen, es fehle deutliche EaR; es handele sich nicht um eine spinale oder neurotische Muskelatrophie, sondern um Dystrophie. „Einzig auffallend ist das Alter“. Worin hier die „wesentlichen“ Abweichungen von dem gewöhnlichen Bilde der Dystrophie bestehen, ist mir nicht klar geworden. Aehnliche Verhältnisse wie dieser biete ein kurz mitgeteilter Fall von Donath. Es handelt sich da um einen 21jährigen Branntweinbrenner. Seit 1½ Jahren wurde allmählich die rechte untere Extremität dünner, die Beine er-

müdeten, es bestand dumpfer Schmerz im rechten Bein und abwärts. Rechts war die Glutäalgegend abgeflacht, auch der Oberschenkel war etwas dünner, es fanden sich eine Wadenumfang-Differenz von 8 cm und leichte Equinovarusstellung, fibrilläre Zuckungen im rechten, wenig auch im linken Bein, partielle EaR. Donath kommt zum Schluss: „Alles erwogen ist hier der spinale Ursprung der progressiven Muskelatrophie wahrscheinlicher als der myopathische.“

Nach Oppenheim und Cassirer „fehlt es also in der Literatur nicht an klinisch beobachteten Fällen, die in einzelnen Symptomen oder auch mehr oder minder im ganzen Symptomencomplex eine Ähnlichkeit mit unserem Falle haben“.

Aber sie haben auch „diesbezügliche Sectionsbefunde“ aufgefunden. So citiren sie zunächst den schon früher in dieser Arbeit erwähnten Fall von Reinhold, welcher nach ihrer Auffassung „ebenfalls eine Dystrophie mit ganz ungewöhnlicher, wenn auch völlig anderer Localisation darstellt“. Wenn man denselben überhaupt zur Dystrophie rechnen darf, was wegen des Mangels deutlicher Progression trotz des familiären Auftretens durchaus nicht so sicher ist, so gehört er zum Bulbärtypus dieser Krankheit und hat weder mit einer Polymyositis chronica noch mit der neurotischen Muskelatrophie etwas zu thun.

Der zweite anatomische Fall ist von Joffroy und Achard veröffentlicht. Er soll ihrem Falle am ähnlichsten sein, was höchstens anatomisch, klinisch jedoch ganz und gar nicht zutrifft, wie folgender kurze Auszug aus der Publication beweist:

Eine beim Exitus 59jährige, wahrscheinlich mit 18 Jahren syphilitisch inficirte hysterische Frau bekommt vom 55. Lebensjahre ab langsam Schwäche der Beine und ist mit 57 Jahren paraplegisch; dann folgt Parese der Rumpf-, Arm- und Schulter- sowie Halsmuskeln bei intacter Gesichts- und Zungenmuskulatur; Sphinkteren, Sensibilität intact, Sehnenreflexe fehlen. Sieben Monate nach ihrer Aufnahme bekommt sie ein Gumma an dem Unterschenkel, das bei antisyphilitischer Behandlung rasch heilt. Anatomisch findet sich bei Intactheit des Nervensystems ein Befund wie bei „Myopathie primitive“; „les altérations étaient tout à fait diffuses et généralisées“. Die Autoren schliessen mit den Worten: „On voit, qu'à bien des égards cette observation diffère des cas de myopathie primitive publiés jusqu'à ce jour“, und Erb (S. 89) hält die Zugehörigkeit des Falles zur Dystrophie trotz des anatomischen Befundes in den Muskeln wegen des sehr abweichenden klinischen Bildes doch für etwas zweifelhaft.

Schliesslich wird noch ein von Fr. Schultze publicirter Fall von Dermatomyositis chronica mit Ausgang in Muskelatrophie bei einem 5jährigen Knaben angezogen. Der Knabe hatte nach

$\frac{5}{4}$ Jahren wohl noch deutliche Muskelatrophie zurückbehalten, konnte aber alle Muskeln mit gegen die Norm verminderter Kraft bewegen.

Ein derartiges, in seiner nosologischen Stellung zum Theil noch unklares klinisches und anatomisches Material, das zum Mindesten ungenau wiedergegeben und ohne die erforderliche Begründung in directem Widerspruch mit der Auffassung derjenigen Autoren, von denen die Veröffentlichungen ausgingen, verwerthet wird, giebt meines Erachtens nicht die Berechtigung zu den oben citirten weitgehenden Schlüssen, zu welchen Oppenheim und Cassirer gelangt sind.

Vor der Hand bleibt es somit meines Erachtens mit der neurotischen Muskelatrophie beim Alten.

Literatur.

Erb, Dystrophia musc. progressiva. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. 1. (Siehe daselbst Literatur über diese Krankheit.)

P. Londe, Paralysie bulbaire progr. infantile et familiale. Revue de méd. Bd. 14.

Möbius, Ueber infantilen Kernschwund. Neurolog. Beiträge. Heft 4.

J. Brossard, Étude clinique sur une forme héréditaire d'atrophie muscul. progr. — Thèse de Paris 1886.

Oppenheim und Cassirer, Ein Beitrag zur Lehre von der sog. progress. neurot. Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. X. S. 143 (s. daselbst Literatur).

Linsmayer, Wiener klin. Wochenschrift 1894. Nr. 29.

J. Donath, Ein Fall von progress. Muskelatrophie. Wiener medic. Presse. 1889. Nr. 38.

J. Déjerine, Névrite interstitielle. Revue de méd. 1896, Novbre.

Siemerling, Beitrag zur neuritischen Form der progr. Muskelatrophie. Arch. f. Psychiatr. Bd. 29. S. 996.

Egger, Beitrag zur Lehre von der progress. neur. Muskelatrophie. Arch. f. Psychiatr. Bd. 29. Heft 2.

Reinhard, Beitrag zur Casuistik der neurot. Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. XI. S. 431.