X.

Aus der medicinischen Klinik zu Freiburg i. Br.

Ueber einen ungewöhnlichen Fall von myopathischer Muskelatrophie mit Betheiligung des Gesichts und „bulbärer“ Muskelgebiete, und negativem Befund am Nervensystem.

Von

Dr. H. Reinhold,

Privatdocent und Assistent der Klinik.

(Mit einer Abbildung im Text.)

Nachstehende Beobachtung betrifft eine Patientin, welche zuerst in den Jahren 1876, 1877 und 1878 wiederholt längere Zeit auf der hiesigen medicinischen Klinik behandelt wurde. Damals bestanden bei der 32jährigen Kranken Erscheinungen von Schwäche und theilweise auch von Atrophie im Gebiete der mimischen Gesichtsmuskeln, der Zunge, des Pharynx, der Kaumuskeln und der Sternocleidomastoidei, sowie eine Parese des R. recurrens N. Vagi — kurz ein Symptomencomplex, der in seiner Gesamtheit durchaus als ein bulbärer imponirte, wiewohl er sich von dem eigentlich classischen Bilde der chronischen Bulbärparalyse nach mehreren Richtungen unterschied. Als ein ungewöhnlicher Fall von Bulbärparalyse wurde Patientin dann auch von Herrn Geh. Rath Bäumler auf der II. Wanderversammlung der Südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte am 2. Juni 1877 in Baden vorgestellt.¹⁾ — Später kam Patientin dann nach 12 Jahren, nämlich im August 1890, aufs Neue zur Beobachtung, wobei sich herausstellte, dass der genannte Symptomencomplex seit 1878 ein nahezu stationärer geblieben war, jedenfalls nur sehr geringe Fortschritte gemacht hatte. Die Kranke ging dann auf der Frauenklinik, wohin sie wegen eines grossen Fibroma uteri trans-

1) Vgl. den Bericht über die Versammlung, Arch. f. Psychiatrie. Bd. VIII. 1. Heft.

ferirt war, am 7. März 1891 an eitriger Bronchitis zu Grunde, so dass sich Gelegenheit bot, den klinisch durchaus ungewöhnlichen Fall durch die anatomische Untersuchung näher aufzuklären. Dabei ergab die genaue mikroskopische Untersuchung des Nervensystems, speciell der Oblongata und des Halsmarks, sowie der in Frage kommenden peripheren Nerven, ein völlig negatives Resultat, während in den Muskeln sehr prägnante Veränderungen sich fanden. Histologisch stellte sich demnach der Fall als eine reine primäre Muskelerkrankung heraus. Die ungewöhnliche Localisation dieser Muskelerkrankung veranlasst uns, die Einzelheiten der Beobachtung in Kürze mitzutheilen.

Krankengeschichte.

Karoline Albrecht, 32 Jahre alt, Fabrikarbeiterin aus Waldshut, in die Klinik aufgenommen am 28. December 1876.

Anamnese. Als Kind war Pat., eine Lungenentzündung im 2. und die Masern im 9. Jahre abgerechnet, stets gesund; menstruiert wurde sie zuerst im 19. Jahre, die Menses waren stets regelmässig, mit Schmerzen verbunden. Schon als Schulkind will Pat. eine eigenthümlich näselnde, schwer verständliche Sprache gehabt haben, wegen deren sie mancherlei Tadel und Neckereien erfuhr.

Diese Sprachstörung soll sich in den letzten Jahren, besonders aber seit dem Sommer 1876 wesentlich verschlimmert haben; ausserdem besteht seit 4 Jahren habituelle doppelseitige Unterkieferluxation, die Pat. sich selbst einzurichten gelernt hat. Zum ersten Male war dieselbe im Jahre 1872 eines Morgens beim Gähnen eingetreten; Pat. hatte an diesem Morgen sehr heftige Kopfschmerzen gehabt. Im Anschluss hieran stellten sich auch Schlingbeschwerden und Heiserkeit ein, die Pat. auf einen kalten Trunk aus einem Bache zurückführt.

Seit 1873 war Pat. wiederholt zum Theil wegen allgemeiner Schwäche, namentlich auch der Arme, zum Theil wegen Beschwerden von Seiten des Halses (Husten, Dyspnoë, häufiges Verschlucken) im Hospital zu Waldshut.

Zur Familien-Anamnese ist hervorzuheben, dass Pat. von gesunden Eltern stammt; von ihren vier Geschwistern sollen zwei, nämlich eine verstorbene ältere Schwester und ein jüngerer Bruder, eine ähnliche Sprachstörung gehabt haben, wie Pat. selbst, doch in geringerem Grade.

Bei ihrem Eintritt in die Freiburger Klinik wurde bei der ziemlich blassen, abgemagerten Pat. folgender **Status** erhoben: Gesichtsausdruck auffallend starr, maskenartig; sehr geringe Mimik; Stirn nahezu faltenlos; MM. frontales willkürlich kaum contrahirbar, Corrugator supercillii deutlich; ungenügender Augenschluss, besonders rechts; Mund in die Breite gezogen; Nasolabialfalte links stärker ausgeprägt als rechts; der rechte Mundwinkel steht tiefer; die nicht deutlich atrophischen Lippen können nicht genügend zum Pfeifen zugespitzt, kaum

hinreichend zur Aussprache des U gerundet werden. Beim Blasen mit dem Munde functioniren die Buccinatores gut; auch die MM. zygomatici contrahiren sich ziemlich kräftig. Die Mundspalte steht immer etwas offen (vgl. die photographische Aufnahme vom 7. Juni 1877, S. 193).

Die Sprache ist nâselnd; die Gaumenlaute G, K, Q, sowie das F, können nur mühsam ausgesprochen werden; das R gar nicht; wogegen B und P noch ziemlich gut, D und T, sowie L, M, N ganz gut gebildet werden können. C und Z, sowie S und Sch, machen einige Schwierigkeit. Die Zunge erscheint im Ganzen dünn, besonders in ihrer rechten Hälfte; eine gröbere Atrophie besteht jedoch nicht, die Oberfläche ist glatt, zeigt keine Furchen, keine fibrillären Zuckungen. Die groben Bewegungen der Zunge sind, abgesehen von einem ganz leichten Abweichen der Spitze nach rechts, ungestört; nur zeigt sich dabei etwas Zittern.

Der weiche Gaumen hebt sich beim Anlauten gut; in der Ruhe ganz geringer Linksstand der Spitze der Uvula; der rechte hintere Gaumenbogen etwas tiefer stehend.

Schlucken mühsam (früher sollen hie und da Getränke durch die Nase regurgitirt sein); ein Licht kann ausgeblasen werden. Salivation.

Die äusserlich tastbaren Kaumuskeln, und zwar sowohl die Masseteren, als besonders die Temporales, beiderseits sehr schwach entwickelt; beim Oeffnen des Mundes tritt sehr leicht eine zunächst einseitige, dann doppelseitige Luxation des Unterkiefers ein.

Die laryngoskopische Untersuchung ergibt mangelhafte Function der Abductoren des rechten Stimmbandes; beim Anlauten schliesst die Glottis genügend für die Stimmbildung, doch erscheint die Spannung der Stimmbänder etwas mangelhaft. — Husten etwas heiser, Stimme klar. Am Halse mässig umfängliche Struma. Beide MM. sternocleidomastoidei sehr dünn, der rechte in seinem sternalen Theile entschieden atrophisch. Bei langem Aufrechtsitzen sinkt der Kopf leicht vornüber; sonst sind die Bewegungen des Kopfes frei. Die MM. cucullares gut entwickelt, functioniren normal.

Die Muskulatur der Arme schlecht entwickelt, namentlich im Vergleich zu den relativ viel musculöseren Unterextremitäten; der rechte Triceps speciell etwas schwächer als der linke; einzelne Interossei, namentlich links der 4. und der Abduct. digit. min., rechts der 3. schwach entwickelt.

Die Motilität der Arme und Hände nicht gestört; Coordination der Bewegungen intact. Patellarreflexe schwach. Im Bereiche der Sensibilität, sowie der Sinnesorgane keinerlei Störung; Pupillen normal; Augenbewegungen frei. Im Augenhintergrund nichts Abnormes.

Die elektrische Untersuchung der afficirten Muskeln ergibt qualitativ normale Verhältnisse (genauere quantitative Angaben fehlen); nirgends Erscheinungen von EaR. Nur die MM. frontales ziehen sich überhaupt bei faradischer wie galvanischer Reizung nicht deutlich zusammen. Der linke Sternocleidomastoideus reagirt auf beide Stromesarten viel kräftiger als der rechte.

Das psychische Verhalten der Pat. bot ausser auffallend leicht eintretendem Stimmungswechsel nichts Abnormes dar.

Urinentleerung ungestört; Neigung zu Obstipation.

Im weiteren Verlaufe der Beobachtung, unter Gebrauch von Strychnin und Eisenpräparaten, regelmässiger Galvanisation des Halsmarks und peripherer Faradisation der Unterkiefer- und Zungenmuskeln, besserte sich der Zustand der Pat. im Ganzen nicht unerheblich, unter Zunahme des Körpergewichts von 45,600 Kgrm. bis 52,300 Kgrm. (December 1876 bis Ende Mai 1877). Doch zeigte sich die Intensität der Sprachstörung, wie die Neigung zu Luxation des Unterkiefers grossen Schwankungen unterworfen; nicht selten auch litt Pat. an heftigen, zum Theil ganz unmotivirt auftretenden Kopf- und Nackenschmerzen mit Druckempfindlichkeit der NN. supraorbitales und der Halswirbeldornfortsätze. Besonders zur Zeit der Menses traten diese Beschwerden, im Verein mit psychischer Verstimmung und stärkerer Beeinträchtigung der Sprache, in den Vordergrund. Endlich war eine ausgesprochene Neigung zu Verlangsamung des Pulses zu constatiren, bis zu 50 Schlägen herab.

Pat. verliess das Hospital am 9. Juni 1877, um am 13. Juli aufs Neue einzutreten. Diesmal blieb sie bis zum 7. December 1877 in der Klinik, ohne dass wesentliche Veränderungen ihres Zustandes beobachtet wurden. Nur war zu ihren früheren Beschwerden eine neue hinzutreten, nämlich ein eigenthümlicher „Zungenkrampf“, der zuerst bei Gelegenheit einer Untersuchung in der Klinik bemerkt worden war und sich dann in der Folgezeit spontan oft mehrmals am Tage wiederholte. Bei diesem sehr schmerzhaften Krampfe lag die Zunge bald prall auf dem Boden der Mundhöhle auf, bald war die Spitze rechtwinklig nach oben umgebogen und stand starr gegen den harten Gaumen gerichtet; manchmal luxirte sich gleichzeitig der Unterkiefer.

Die schon früher bemerkte Neigung zu Obstipation bestand fort; zeitweise ausgesprochener Tympanites und leichte Erschwerung der Harnentleerung.

Nach ihrer Entlassung suchte sie schon am 22. Januar 1878 aufs Neue das Hospital auf.

Aus einem Status vom 6. Februar 1878 ist hervorzuheben: Sprache sehr undeutlich; ausser den schon früher erwähnten Buchstaben wird jetzt mangelhaft ausgesprochen das i; ferner p und t (wie b und d). — Gesichtsausdruck wie früher.

Der Kopf sinkt sehr leicht hintenüber und kann dann nur mit grosser Anstrengung wieder nach vorn gebracht werden. Der rechte Sternocleidomastoideus stellt einen ganz dünnen Strang dar; auch der linke ist jetzt deutlich atrophisch. MM. cucullares, Deltoidei und sonstige Schultermuskeln gut entwickelt; ebenso die Pectorales, die langen Rückenstrecker dagegen schlecht. — Obere Extremitäten zeigen im Verhältniss zu den unteren schwach entwickelte Musculatur; eine stärkere Atrophie einzelner Muskeln ist jedoch nicht zu bemerken, speciell auch nicht an den Interossei und am Thenar.

Die Parese des rechten Stimmbandes weniger deutlich, als früher. Das Zwerchfell functionirt normal. — Druckempfindlichkeit an verschiedenen Stellen der Wirbelsäule, sowie an mehreren peripheren Nervenstämmen. Anfallsweise sehr heftige Kopfschmerzen; die psychische Labilität und Reizbarkeit hat sich bedeutend gesteigert. Zeitweise geringe Polyurie (bis 2500 Ccm.).

Am 14. Mai 1878 wurde Pat. dann in namentlich subjectiv etwas gebessertem Zustande wieder entlassen, um erst im Jahre 1890, nachdem man sie inzwischen ganz aus den Augen verloren hatte, die Klinik wieder aufzusuchen. Sie hatte sich während dieser Jahre theils mit Näharbeit, theils mit Hausiren beschäftigt. Im Jahre 1883 war sie 12 Wochen auf der hiesigen Frauenklinik wegen einer Geschwulst im Leibe; nach ihrer Angabe wurde sie nicht operirt, weil sie ausserdem Lungenerscheinungen hatte. In den letzten Jahren soll die Struma allmählich gewachsen, die seitlichen Halspartien sollen dagegen immer dünner geworden sein.

Im Winter 1889/90 Influenza. Im Juli 1890 suchte Pat. aufs Neue die hiesige gynäkologische Klinik auf wegen zunehmender Auftreibung

des Leibes. Dasselbst wurde ein grosses Fibroma uteri constatirt, von einer Operation jedoch wegen der vorhandenen starken Bronchitis Abstand genommen und Pat. am 12. August 1890 auf die medicinische Klinik transferirt.

Hier ergab nun die Untersuchung, dass die früher beobachteten Störungen im Allgemeinen im Laufe der Zeit nur ganz geringe Fortschritte gemacht hatten.

Der Gesichtsausdruck war derselbe, wie auf der Photographie vom 7. Juni 1877; die Zunge auch jetzt nicht stärker atrophisch, ohne Runzeln; keine fibrillären Zuckungen. Die feineren Bewegungen

der Zunge etwas stärker alterirt, so dass auch das L und N nicht mehr gut gebildet werden können.

Auch die Lippen zeigen nur geringe Atrophie; beim Oeffnen des Mundes luxirt sich sehr leicht der Kiefer; Bewegungen des weichen Gaumens schwach; Sprache stark näselnd. Die Atrophie der Kaumuskeln nur wenig fortgeschritten; dagegen ist der Sternocleidomastoideus rechts fast ganz geschwunden; vom linken sieht man nur ein kleines Bündel; der letztere reagirt prompt auf den faradischen Strom; rechts sind durch den faradischen Strom nur einzelne Fasern in der Richtung des Muskels zur Contraction zu bringen. Der Kopf fällt leicht hintenüber und kann dann nur mit Hülfe der Arme nach vorn zurückgebracht werden. Auch jetzt an der Zunge und den Gesichtsmuskeln keine Entartungsreaction; bei elektrischer Reizung der Zunge tritt sehr leicht der früher schon erwähnte schmerzhaft Zungenkrampf ein. Ueberhaupt ist Pat. bei der elektrischen Untersuchung so empfindlich, dass man auf Feststellung der genaueren quantitativen Verhältnisse verzichten musste, um so mehr, als im Allgemeinen zur Reizung, namentlich auch der Gesichtsmuskeln, ziemlich hohe Stromwerthe erforderlich waren. — Die MM. cucullares sind relativ gut erhalten; Musculatur an den Extremitäten überall schlaff und wenig voluminös; das früher notirte Missverhältniss zwischen den Armen und Beinen nicht mehr hervortretend. Bewegungen ungestört, auch die feineren Bewegungen der Hände und Finger; keine stärkere Atrophie der MM. interossei. Patellarreflexe schwach.

Pat. ist psychisch sehr deprimirt, klagt viel über Kopfweg und Schwindel; Klopfen und Stechen in den Schläfen. Die Austrittsstellen der Quintusäste beiderseits druckempfindlich. — Starke Bronchitis mit reichlichem, vorwiegend eitrigem Auswurf; keine Tuberkelbacillen. Husten schwach, mit Luftverschwendung; beim Anlauten bleibt zwischen den Stimmbändern eine ovale Lücke. — Die Struma etwas umfänglicher als früher. — Augenhintergrund normal. — Harn frei von Eiweiss und Zucker. — Abdomen stark aufgetrieben. — Es gelang nicht, eine wesentliche Besserung der Bronchitis zu erzielen; Pat. wurde dann aber doch auf ihren dringenden Wunsch am 14. December auf die Frauenklinik zurückverlegt. Hier starb sie am 7. März 1891 an fieberhafter Exacerbation der Bronchitis; eine Operation war nicht vorgenommen worden.

Aus dem **Sectionsprotokoll** (Prof. von Kahlden) ist zu erwähnen: umfängliches Fibromyoma uteri; beginnende Hydronephrose beiderseits; starke eitrige Bronchitis und Bronchiolitis beider Lungen. Gehirn und Rückenmark frei von Herderkrankungen.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurde Gehirn und Rückenmark, sowie die ganze Halsgegend mit Gaumen, Zunge, Nerven und Muskeln in Müller'sche Flüssigkeit eingelegt und nach vollendeter Härtung in gewöhnlicher Weise nachbehandelt (Alkohol-Celloidin). — Das Resultat der histologischen Untersuchung war folgendes¹⁾:

Pons und Medulla oblongata, in Schnittserien untersucht, lassen

1) Herr Geh. Hofrath Ziegler hatte die Güte, die mikroskopischen Präparate durchzusehen, wofür ich ihm auch an dieser Stelle meinen besten Dank ausspreche. Die histologische Untersuchung wurde von mir auf dem pathologischen Institut ausgeführt.

bei genauer Durchmusterung und sorgfältigem Vergleich mit Normalpräparaten keinerlei Anomalien erkennen. (Färbung nach Weigert, mit Carmin und mit Hämatoxylin-Carmin). Speciell zeigen die motorischen Kerne und Wurzelzüge des Quintus, Facialis, Hypoglossus und Vago-Accessorius keine Reduction in der Zahl ihrer Ganglienzellen oder sonstige Erscheinungen von Atrophie. Pyramidenbahnen völlig intact. Nirgends Residuen einer Hämorrhagie oder sonstige herdförmige Erkrankungen. Das Gleiche gilt vom Halsmarke; auch hier auf Schnitten aus verschiedener Höhe die einzelnen Zellengruppen in den Vorderhörnern gut entwickelt; die vorderen Wurzeln unverändert.

Von peripheren Nerven wurden untersucht, und zwar auf Quer- und Längsschnitten aus verschiedenen Strecken ihres Verlaufes: die beiden NN. hypoglossi, die beiden Vagusstämme, die NN. recurrentes und der R. accessorius spinalis. Auch hier war das Ergebniss zunächst bezüglich der beiden Hypoglossi ein durchaus negatives; Markscheiden und Axencylinder an Weigert- und Carminpräparaten durchweg gut erhalten; keinerlei entzündliche Veränderungen. — Das Gleiche gilt von den NN. vagi und dem rechten Nervus accessorius. — Eine Ausnahme machen dagegen die NN. recurrentes; hier finden sich auf Querschnitten aus der Strecke ihres Verlaufes zwischen Trachea und Oesophagus in beiden Nerven peripher einzelne isolirte ganz atrophische Faserbündel vor, während die Hauptmasse des Nervenquerschnitts durchaus normale Verhältnisse darbietet. Schon die Localisation dieser Veränderung, ihr Beschränktbleiben auf einzelne periphere Partien des Nervenquerschnittes, musste den Gedanken nahe legen, dass es sich hier um eine locale Compressionswirkung, wahrscheinlich bedingt durch die Struma, handeln möge; um so mehr, als die Stämme der NN. vagi, sowie die übrigen Nerven keine Veränderungen darboten.

Untersuchung der Muskeln (Färbung mit Hämatoxylin-Eosin und Alauncarmin; für die intramusculären Nerven mit Hämatoxylin-Carmin und nach Weigert): Die Masseteren zeigen sehr hochgradige Veränderungen; zunächst fällt die sehr ungleiche Breite der Muskelfasern ins Auge; neben normalen finden sich zahlreiche, mehr oder weniger stark atrophische Fasern; dabei sehr erhebliche Kernvermehrung, vielfach Kernzeilen. Ausgesprochene hypervoluminöse Fasern sind nicht aufzufinden. (Höchste Werthe 64μ ; niedrigste $6-8\mu$; die kräftigsten Fasern durchschnittlich nicht stärker als 48μ .) Einzelne der dickeren wie der dünneren Fasern stellenweise spiralig gewunden („gewellt“). — Dabei ist die Querstreifung, auch an den stärkst atrophischen Fasern, durchweg gut erhalten, nirgends fettige oder schollige Degeneration; nur ganz vereinzelt findet sich streckenweise die Querstreifung weniger deutlich ausgesprochen. Da und dort bemerkt man auch Reste atrophischer Muskeln in Form von Sarkolemmschläuchen, die fast nur noch reihenweise angeordnete Kerne enthalten. — Auf dem Querschnitt die Muskelfasern grösstentheils noch polygonal, aber mit zum Theil stark abgerundeten Ecken, doch finden sich auch ganz rundliche Querschnitte vor; centrale Kerne nur spärlich. Spaltbildungen sind nur ganz vereinzelt aufzufinden; Vacuolen überhaupt nicht mit Sicherheit. — Das interstitielle Gewebe ist theilweise stark gewuchert und kernreich.

Die Intensität der genannten Veränderungen ist an verschiedenen Stellen ein und desselben Präparates eine sehr verschiedene, so dass das Aussehen dicht neben einander gelegener Muskelpartien ein sehr wechselndes ist. Keine Lipomatose; nur sehr spärlich finden sich kleine Gruppen von Fettzellen. — Die intramusculären Nervenfasern zahlreich und von durchaus normaler Structur, bis in die feinsten Verzweigungen gut tingirbar.

Die Musculatur der Zunge zeigt im Wesentlichen dieselben Veränderungen wie die Masseteren, nur in etwas geringerem Grade. Kernwucherung hier nicht so reichlich wie dort; auch die höheren Grade der Atrophie seltener. Ziemlich reichliches Fettgewebe zwischen den Muskelfasern. Die intramusculären Nervenfasern ganz normal.

Noch geringer ist die Zahl der ausgesprochen atrophischen Fasern in der Musculatur des weichen Gaumens; sie fehlen indess auch hier ebensowenig, wie die stellenweise recht erhebliche Kernvermehrung; an anderen Stellen ist das mikroskopische Bild ein nahezu normales. — Die vom linken Sternocleidomastoideus angefertigten Präparate boten insofern leider nur eine geringe Ausbeute, als hier vorwiegend Sehnen- gewebe auf den Schnitten getroffen war; doch fanden sich auch Reste von Muskelsubstanz, wiederum mit sehr verschiedener Faserdicke bei im Uebrigen gut erhaltener Structur und deutlicher Kernvermehrung. Grösste Dicke der hier aufgefundenen Fasern = 62 μ . — Intramusculäre Nerven normal.

Endlich wurden noch einige Präparate von der tieferen Schicht der Halsmusculatur angefertigt; dieselben boten im Allgemeinen ein der Norm sich näherndes Verhalten dar, doch ist auch hier eine Neigung zu Kernvermehrung und Einschaltung atrophischer Fasern zwischen die normalen nicht zu verkennen.

Von den Extremitäten-Muskeln war leider nichts zur Untersuchung aufgehoben worden.

Epikrise.

Nach dem Resultat der anatomischen Untersuchung kann man nicht wohl daran zweifeln, dass wir es mit einer rein „myopathischen“ Affection zu thun hatten. Wenn auch der histologische Befund auf absolute Vollständigkeit keinen Anspruch machen kann — es fehlt speciell die Untersuchung der Gesichtsmuskeln und der NN. faciales —, so wird man doch die mitgetheilten anatomischen Daten für ausreichend erachten dürfen, um die genannte Auffassung zu begründen.

Dafür spricht zunächst der negative Befund am centralen und den zur Untersuchung gelangten Theilen des peripheren Nervensystems, bezw. den intramusculären Nerven.

Die an den Recurrensstämmen gefundenen umschriebenen Faseratrophien sind aus den oben bereits mitgetheilten Gründen nicht geeignet, hieran etwas zu ändern, da sie aller Wahrscheinlichkeit nach

auf einer zufälligen localen Complication (Struma) beruhten. — Andererseits steht das histologische Verhalten der erkrankten Muskeln durchaus im Einklang mit den Befunden bei den verschiedenen Formen der „Dystrophia muscularis progressiva“ (Erb); ich kann in dieser Hinsicht mich darauf beschränken, auf die eingehenden Schilderungen von Erb in seiner letzten grösseren Arbeit über die Dystrophia muscularis progressiva (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, I. Band, 1891, 1.—4. Heft) zu verweisen. Das Fehlen ausgesprochen hypervoluminöser Fasern in den Muskeln unseres Falles will um so weniger etwas besagen, als ja doch selbst in den hochgradig atrophischen Sternomastoidei sich einzelne Fasern fanden, die das gewöhnliche Maass wenigstens um ein Geringes überschritten (64μ). —

Betonen möchte ich noch besonders, dass nirgends in den untersuchten Muskeln eigentlich degenerativ-atrophische Vorgänge Platz gegriffen hatten. —

Wenn wir demnach geneigt sind, unseren Fall als eine ungewöhnliche Form von Dystrophia musc. progr. aufzufassen, so können wir ihn nur den Fällen mit primärer Gesichtsbetheiligung zurechnen, die zuerst von Duchenne als infantile Form der Muskelatrophie beschrieben, dann später von Landouzy und Déjérine (1884) als eine ganz besondere Art hingestellt worden sind, während sie nach den überzeugenden Darlegungen von Erb lediglich eine Unterart der „Dystrophie“ bilden. Das Ungewöhnliche unserer Beobachtung liegt darin, dass ausser den Gesichtsmuskeln vorwiegend solche Muskelgebiete befallen waren, die sonst bei dieser Erkrankung nur ganz ausnahmsweise afficirt zu werden pflegen. Es finden sich in der Literatur zwar vereinzelte Fälle von „Dystrophie“ mit Betheiligung der Zunge oder der Masseteren (vgl. Erb., l. c., Beobachtung 15, 16, 58, 66 und 70), nicht aber die bei unserer Patientin vorhandene Combination von Erkrankung der Zungen-, Kau- und Gaumenmuskeln neben der des Gesichts. — „Niemals ist bis jetzt ein Auftreten des Symptomencomplexes der Bulbärparalyse gesehen worden“ (Erb l. c., S. 78). — In einem Falle von H. Oppenheim (vgl. Erb l. c., S. 38, Beobachtung 15), den Erb als typische juvenile Muskelatrophie anspricht, fanden sich als Besonderheiten: Insufficienz der Augenmuskeln, Nystagmus, Insufficienz der MM. thyreoarytaenoidei interni, Erschwerung der Zungenbewegungen. [NB. Gesichtsmuskeln völlig frei!] Die in unserem Falle vorhandene Bewegungsstörung an den Stimmbändern ist sehr wahrscheinlich als Folge einer durch die Struma bedingten Compression

der NN. recurrentes aufzufassen (s. oben) und kann daher nicht wohl als Theilerscheinung des übrigen Krankheitsbildes gelten. — Aber auch nach Ausschaltung der laryngealen Paresen bleibt jedenfalls noch ein Symptomencomplex, der es verständlich macht, dass man intra vitam zunächst geneigt war, an eine Bulbäraffection zu denken.

Zu der Zeit, als die Kranke zuerst in die Beobachtung eintrat (1876—1878), war ja überdies von den chronischen Muskelatrophien mit negativem Befund am Nervensystem erst sehr Weniges bekannt. Andererseits unterschied sich das Krankheitsbild doch von vornherein von dem „klassischen“ Bilde der progressiven Bulbärparalyse in recht deutlicher Weise einmal durch die Betheiligung der Stirnmuskeln und der Orbiculares oculi, dann durch die frühzeitige und ausgesprochene Atrophie der Kaumuskeln, während die Zunge nur eine relativ geringe Bewegungsstörung und keinerlei stärkere Atrophie zeigte. Diese Unterschiede wurden auch von Herrn Geh. Rath Bäumler bei Vorstellung der Kranken auf der Neurologenversammlung im Jahre 1877 eingehend erörtert. Dazu kommt ferner die habituelle Unterkieferluxation¹⁾, der eigenthümliche Zungenkrampf, und das auch noch 12 Jahre später von Neuem constatirte Fehlen von fibrillären Zuckungen und von EaR. — Endlich ist der ganz ausserordentlich langsame Fortschritt der Muskelatrophie zu betonen, was bei Vergleich des Status vom Jahre 1878 mit dem von 1890 ja ohne Weiteres in die Augen fällt.

Angesichts des negativen Befundes am Nervensystem gewinnen nun aber noch nachträglich einige anamnestiche Angaben der Patientin eine grössere Bedeutung, nämlich einmal die Angabe, dass die Sprachstörung bei ihr schon von Jugend auf in geringem Maasse bestanden habe, andererseits die, dass zwei ihrer Geschwister eine ähnliche Anomalie dargeboten haben. Es fehlt also auch nicht das in der Geschichte der „Dystrophiker“ vielfach bedeutsame familiäre, resp. hereditäre Moment. — Möglicher Weise handelt es sich bei der Kranken selbst um eine angeborene, von Haus aus vorhandene Schwäche des Muskelsystems, speciell gerade des Gesichts und angrenzender

1) Remak hat neuerdings (Arch. f. Psychiatrie. XXIII. Zur Pathologie der Bulbärparalyse) das Vorkommen von paralytischer Subluxation des Unterkiefers infolge einseitiger Kaumuskelparese in einem Falle von acuter Bulbärparalyse beschrieben; in derselben Arbeit findet sich auch (Beobachtung I) ein Fall von progressiver Bulbärparalyse mit Betheiligung des oberen Facialisabschnittes und bestätigendem Sectionsbefund, der aber von unserem Falle klinisch vor Allem auch durch den sehr viel rascheren Verlauf (3 Monate) sich unterscheidet.

Muskelgebiete, aus der sich dann später eine stellenweise fortschreitende, aber sehr beschränkt bleibende Muskelatrophie entwickelte. (Vgl. Strümpell, Lehrbuch der spec. Pathologie und Therapie. 5. Aufl. 1889. Bd. II, 1. S. 251.) Einzelne klinische Daten (Missverhältniss zwischen der Musculatur der oberen und unteren Extremitäten, mangelhafte Entwicklung der langen Rückenmuskeln), sowie der abnorme Befund in den von der tieferen Halsmusculatur angefertigten Präparaten machen es übrigens wahrscheinlich, dass auch weitere Gebiete der willkürlichen Musculatur an der Erkrankung in geringerem Grade participirten.

Für Ueberlassung des klinischen und anatomischen Materials bin ich meinem hochverehrten Chef, Herrn Geh. Rath Bäumler, sowie Herrn Geh. Hofrath Ziegler zu Dank verpflichtet.