

XX.

Aus dem pathologisch-anatomischen Institute zu Graz.
Zwei frühinfantile hereditäre Fälle von progressiver Muskelatrophie unter dem Bilde der Dystrophie, aber auf neurotischer Grundlage.

Von

Dr. G. Werdnig,

Nervenarzt in Graz.

(Hierzu Tafel X.)



Die nachfolgenden Krankheitsgeschichten werden es rechtfertigen, dass ich die *Dystrophia musculorum progressiva* im Sinne Erb's zum Ausgangspunkte meiner Betrachtungen wähle. Seit der Trennung der primär myopathischen Formen der progressiven Muskelatrophie von den spinalen Formen hat man bezüglich der ersteren mehrere typische Arten als Ausdruck bestimmter Localisation, beziehungsweise Fortentwicklung des pathologischen Vorganges aufgestellt. Ohne mich hier über die Berechtigung der typischen Sonderung der durch vielfache Uebergänge in einander fließenden progressiven Myopathien auszusprechen, führe ich als hierher gehörig an: die schon von Griesinger beschriebene sogenannte Pseudohypertrophie, dann die Erb'sche juvenile Muskelatrophie, die wohl am wenigsten von den übrigen abzutrennende hereditäre Form — von Erb insgesamt mit der Bezeichnung Dystrophie zusammengefasst — und endlich den von Landouzy-Dejerine aufgestellten Facio-humero-Scapularotypus. Obgleich Gowers und Drummond auch diese Erkrankungen auf einen myelopathischen Process zurückzuführen suchten, so hat man doch, auf zahlreiche negative Befunde am Rückenmarke und den peripheren Nerven gestützt, denselben eine primäre

Erkrankung der Muskeln zu Grunde gelegt, und demgemäss auch dem klinischen Bilde derselben die den spinalen Formen zukommenden Erscheinungen nicht zugestanden. Als solche kennen wir: häufigen Beginn der Atrophie an den kleinen Hand- oder — nach Tooth's und Hoffmann's Auffassung der sogenannten peronealen Form der Muskelatrophie — an den kleinen Fussmuskeln, fibrilläre Zuckungen, Entartungsreaction, spastische Erscheinungen, Bulbärparalyse, endlich mehr weniger raschen Verlauf der Krankheit. Nachdem aber neuestens Fälle von Dystrophien bekannt geworden sind, als deren Ursache man eine ganz unzweifelhafte Erkrankung des Rückenmarkes zu Tage gefördert hat, und nachdem auch gewisse früher als untrügliche Anzeichen einer Dystrophie angesehene Veränderungen an den Muskeln, ich meine z. B. das Vorkommen hypertrophischer Fasern in denselben, als nicht mehr so bedeutungsvoll erkannt worden sind, so haben wir die bisherigen Traditionen wankend werden gesehen. So konnten Hitzig¹⁾ und Erb, letzterer auf der XIV. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte zu Baden-Baden den Ausspruch thun, dass wahrscheinlich ein ansehnlicher Theil der bisher für myopathisch gehaltenen Dystrophien einem im trophischen Apparate zu vermuthenden Prozesse seinen Ursprung verdanke.

Ich halte es nun in dieser Richtung für nicht unwichtig, wenn ich einen im Grazer pathologisch-anatomischen Institute zur Autopsie gelangten, und von mir mikroskopisch untersuchten Fall von juveniler Muskelatrophie beschreibe, und seine weitere Verfolgung in familiärer Richtung zur Kenntniss bringe.

I. Fall.

Krankheitsgeschichte.

Wilhelm Bauer, 3 Jahre alt, stammt von gesunden Eltern ab. Sein Vater, Zimmermann und Bauzeichner, leider schon seit seiner Jugend an häufigen Kopfschmerzen. Sein $1\frac{3}{4}$ jähriger Bruder Georg ist an den Beinen gelähmt (seine Krankheitsgeschichte folgt weiter unten). Der 10 Monate alte Bruder Franz ist gesund.

Patient kam im Mai 1885 als kräftiges Kind zur Welt, das mit den Extremitätenlebhaft Bewegungen ausführte. Bald nach der Geburt kam er auf's Land, wo er mit Kuhmilch ernährt wurde, überstand leicht einen nach den ersten vier Wochen aufgetretenen Gastrointestinalcatarrh, und bekam mit 7 Monaten die ersten Zähne. Die Mutter sagt aus, dass sie das Kind bei jedem Besuche munter und lebhaft zappelnd gefunden habe. Später sass es zumeist und hielt das Saugfläschchen mit den Händen. Im Alter von 10 Monaten

kam das Kind wieder zur Mutter, welche bald darauf bemerkte, dass das Fettpolster beider Fussrücken des Kindes und die Gegend über der Schoosfuge auffallend voll, wie „geschwollen“ aussah. Am Ende des ersten Lebensjahres begann das Kind ein wenig zu sprechen. Um diese Zeit stellte sich Schwäche der unteren Extremitäten ein. Im Sommer 1886 wurde es wieder zu Bekannten auf's Land gegeben, wo es gut genährt, und am ganzen Körper auffallend dick wurde. Aber es waren alle Weichtheile wie teigig, so dass die Mutter erklärt, der Knabe sei ihr im mageren Zustande gesunder und kräftiger vorgekommen, als später. Auch nahm die Schwäche der unteren Extremitäten zu, und erstreckte sich die Kraftlosigkeit auch auf den Rücken, so dass dem Kinde selbst das Sitzen erschwert wurde. Im Herbst 1886 wurde der Knabe von Tussis convulsiva befallen. Die Mutter nahm ihn bald darauf wieder zu sich, und der Husten wich nach einiger Zeit. Dessenungeachtet nahm die Schwäche des Kindes überhand, es stellte sich Zittern der Hände ein, und die Weichtheile wurden noch weicher und teigiger, als früher. Das Tragen des immer sehr grossen Kopfes wurde dem Kinde unmöglich, sein Benehmen wurde wie töfede. An den unteren Extremitäten hatte mittlerweile bis auf geringe Bewegungen im Sprunggelenke, Beugung und Streckung der Zehen jede willkürliche Bewegung aufgehört, der Knabe konnte die Hände nicht mehr zum Munde führen, er war nicht mehr im Stande, das Bett zu verlassen, und während er früher an Reinlichkeit gewöhnt war, liess er nun wieder Harn und Stuhl unter sich gehen. Die Augen wurden im Schlafe unvollständig geschlossen, das Schlingen war erschwert. Am 4. April 1888 erfolgte die Aufnahme des Kindes in das hiesige Anna-Kinderhospital, und ich entnehme die folgenden daselbst gemachten Beobachtungen der mir von Herrn Prof. von Jaksch gütigst zur Benutzung überlassenen Krankheitsgeschichte.

Status praesens, aufgenommen am 4. April 1888. Das Kind ist seinem Alter entsprechend gross, besitzt einen besonders an den Extremitäten stark entwickelten Panniculus adiposus, welcher teigig weich anzufühlen und beträchtlich verschiebbar ist. Die Muskulatur daselbst ganz atrophisch, gar nicht zu fühlen. Grosse Fontanelle seit einem Jahre geschlossen. Schädel sehr beträchtlich vergrössert, namentlich in der Längen- und Höhendimension. Stirnhöcker stark prominent. Circumferenz an den Stirnhöckern 52,5 Ctm. Querbogen von einem Proc. mastoid. zum anderen 37, Längsbogen von der Nasenwurzel bis zur Protuberantia occip. ext. ebenfalls 37 Ctm. In Folge des sehr bedeutenden Gewichtes des Kopfes ist das Kind kaum im Stande, denselben länger als ein paar Minuten zu tragen. Nach Ablauf dieser Zeit fällt der Kopf wie eine Bleikugel nach vorne, nach hinten oder nach den Seiten. — Hals kurz, kein Struma vorhanden. Thorax breit, die beiden Sternoclaviculargelenke sind als knopfförmige Vorsprünge sehr deutlich zu fühlen.

Das Kind hält die unteren Extremitäten stets im Hüft- und Kniegelenke gebeugt. Leichte Contracturen in den Flexoren der Ober- und Unterschenkel, deren gewaltsame Ueberwindung dem Kinde schmerzhaft ist. Beide Füsse in Equinovarusstellung. Beide unteren Extremitäten erscheinen difformirt,

indem die unter normalen Verhältnissen bestehende Differenz in der Dicke des Ober- und Unterschenkels ausgeglichen ist. An den oberen Extremitäten dasselbe Verhältniss. Active Bewegungen der unteren und oberen Extremitäten in sehr geringem Grade möglich, erfolgen aber sehr langsam, mit wurmförmigen Contractionen der Muskeln. An den unteren Extremitäten ist mit Ausnahme leichter Plantarflexion und Supination des Fusses keine active Bewegung wahrzunehmen.

Die Sensibilität am Rumpfe und den Extremitäten erhalten. Hautreflexe schwach, Patellar-, Biceps- und Tricepsreflex erloschen. Faradische Erregbarkeit an den Muskeln der Extremitäten vorhanden, aber sehr abgeschwächt. Bei Anwendung des galvanischen Stromes erfolgt mehr minder deutliche Zuckung, die aber immer sehr träge abläuft.

Reichliche Schweisssecretion. Harnbefund normal. Untersuchung des Augenhintergrundes ergibt nichts Abnormes.

22. April. Schweisssecretion nunmehr unbedeutend. Das Kind sieht sehr blass aus und hustet. Dämpfung nirgends nachweisbar, aber Schnurren und Rasselgeräusche in allen Partien der Lunge.

26. Reichliches Rasseln. Die Intercostalräume werden beim Inspirium stark eingezogen. Seit zwei Tagen Fieber.

28. Hochgradige Dyspnoe. Fieber.

29. Die Hinfalligkeit des Kindes gross. Cyanose des Gesichts, Dyspnoe, hohes Fieber.

1. Mai. Sensorium nicht benommen. Pupillen gleich weit, Reaction träge. Herztöne dumpf, an den Lungen crepitirendes Rasseln. Harn eiweiss-haltig. Exitus letalis.

Sectionsbefund.

Körper gross, schwächlich gebaut. Haut blass. Schädel sehr gross, länglich. Nähte ohne Fontanelle und Worms'sche Knochen gebildet. Innere Meningen an der Oberfläche des Gehirns verdickt und getrübt, blass. Gehirn 1480 Grm. schwer. Hirnoberfläche stark durchfeuchtet, Furchen zwischen den Stirn- und Scheitelgyri weiter, Gyri breit. Seitenventrikel sehr erweitert, links stärker als rechts. Ependym verdickt und zart granulirt. Hirnsubstanz weich, sehr brüchig, mässig blutreich. Plexus hellroth, und über den Vierhügeln mittelst zarter Verdickungen angeheftet. Art. foss. Sylvii durchgängig. Kleinhirn weich, brüchig, mässig blutreich.

Dura des Rückenmarkes frei, mässig dick. Pia an der Hinterfläche des Rückenmarkes zart, blutreich, an der vorderen blass. Configuration des Rückenmarkes eine entsprechende. Substanz des Halsmarkes weich, zähe, blass. In der Höhe des 7. Halsnervenpaares findet sich in der Mitte des linken Vorderhornes ein punktgrosser, streng umschriebener Herd von dunkelrother Färbung. In der Höhe des 2. Brustnervenpaares ist die Mitte der rechten grauen Säule von einem schräg verlaufenden, ungewöhnlich weiten Gefässchen durchzogen. Im unteren Brustmarken erscheinen neben dem Cen-

tralcanales zwei rundlich grosse Lücken. Im Lendenmarke mit dem blossen Auge nichts nachweisbar.

Unterhautzellgewebe des Rumpfes und Bauches von Fett reichlich durchsetzt. Im Herzbeutel klare, lichtgelbe Flüssigkeit. Thymusreste vorhanden. Herz mittelgross, fettreich, sehr schlaff; in den Herzhöhlen Blut- und Faserstoffgerinnsel. Höhlen weit, Wandungen gehörig dick; Herzfleisch blass. — Linke Lunge frei, bis auf den Unterlappen lufthaltig, zart, durchfeuchtet. Unterlappen von lobulären Herden durchsetzt. Schleimhaut der Bronchien dunkler gefärbt. Rechte Lunge hier und da durch zarte Adhäsionen an die Thoraxwand angeheftet. Der ganze Unterlappen von lobulären Herden durchsetzt, das übrige Gewebe lufthaltig, durchfeuchtet. Schleimhaut des Pharynx und Larynx blass; Peritoneum fettreich. Milz grösser, Gewebe hart, brüchig, Pulpa sparsam, Kapsel gespannt. Niere hufeisenförmig, ihr Gewebe hart, brüchig, dunkel gefärbt. Ein 3 Ctm. langes Mittelstück vorhanden. Hilus links nach vorne, rechts nach hinten gerichtet. Im Magen gelber Inhalt. Mesenterialdrüsen etwas vergrössert. Darmwände wie gewöhnlich. Leber mittelgross, hart, brüchig, dunkelviolet. Schleimhaut der Blase blass. Unterhautzellgewebe der unteren Extremitäten sehr beträchtlich. Muskulatur dünn, auffallend blass. Wadenmuskulatur auffallend mit Fett durchsetzt.

Diagnose: Hydrocephalus chron. int.; Pneumonia lobul. lat. utriusque; Atrophia musculorum; Ren unguiformis.

Mikroskopische Untersuchung.

Es wurden dem Organismus das Rückenmark und ein Stück des M. gastrocnemius entnommen. Ersteres lag durch einige Wochen in Müller'scher Flüssigkeit, worauf eine mehrtägige Auswässerung und Aufbewahrung in schwachem Alkohol folgte.

A. Das Rückenmark.

Das mir zur mikroskopischen Prüfung übergebene Organ wurde in Alkohol nachgehärtet. Die Färbung nach Weigert-Pal gelang in Folge der zu langen Auswässerung erst, nachdem die Schnitte durch 24 Stunden in 0,5 proc. Lösung von Kali bichrom. gelegt worden waren. (Aehnlich dem Verfahren nach Flesch, Zeitschr. f. Mikroskopie 1884.) Nachfärbung mit Picrocarmin. Ausserdem Präparate mit Alaunhämatoxylin — Picrocarmin, und solche mit Safranin nach Adamkiewicz. —

Partie an der Durchtrennungsstelle. Beginnende Pykreuzung. Im peripheren Theile des Vorderhornes wenige, im centralen etwas mehr Ganglienzellen. Weisse Substanz bis auf die PyS. gut erhalten. Letztere etwas arm an Nervenfasern.

Höhe des 2. — 3. Cervicalnervenpaares. Querschnitt von normaler Grösse und Form. Hinterstränge und Kleinhirnseitenstrangbahn intact. Der übrige Theil der Seitenstränge, insbesondere die Gegend der PyS. etwas arm an Markfasern, in mässigem Grade von Bindegewebe durchsetzt. Hier

und da Deiters'sche Zellen. Ziemlich häufig leere runde Maschen, an deren Rande die Nervenfasern eine kreisförmige Anordnung zeigen. Solche Maschen ziemlich oft, besonders in den Hinter- und Vordersträngen in Perlschnuranordnung. Die Vorderstränge in der Gegend des Austrittes der vorderen Wurzeln degenerirt. Hinterhörner und hintere Wurzeln von normalem Aussehen. In beiden Vorderhörnern haben die meisten Ganglienzellen undeutliche Fortsätze, einen undeutlichen oder am Rande zerklüfteten Kern. Viele Zellen sind rundlich, geschrumpft, und lassen keine weiteren Einzelheiten erkennen. Endlich giebt es zahlreiche, ganz verödete Zellbetten, welche ein oder mehrere Körnchen aufweisen, sonst aber leer sind. Diese leeren Zellbetten treten aus dem umgebenden Gewebe desto lebhafter hervor, da sie von dem gewöhnlichen Fasernetze noch umspunnen sind. Alle erkrankten Zellen sind pigmentarm. Diese sowie die sehr spärlichen normalen Zellen sind von einem leeren Hofe umgeben. — Perivascularäre Räume am ganzen Querschnitte, selbst bis zu den Gefässen kleinsten Calibers erweitert. Die Gefässwände nicht verdickt, Endothelzellen nicht vermehrt. Vordere Wurzeln beiderseits nur dünne Bündel darstellend, welche grösstentheils Stützgewebe, fibrilläres Bindegewebe, und nur äusserst wenige Markfasern enthalten. Vordere Commissur intact. Centralcanal stellenweise durch mittlere Verwachsung verdoppelt.

Dem 4.—5. Cervicalnervenpaare entsprechend. Pia normal. Rindenschichte breiter als gewöhnlich. Hinter- und Vorderstränge wie oben. Seitenstränge etwas arm an Markfasern, aber im Ganzen besser erhalten, als oben. In beiden Vorderhörnern die medio-ventrale Gruppe von Ganglienzellen noch zum Theile erhalten. Ebenso einige Zellen in den Seitenhörnern. Die übrigen Zellen nahezu oder ganz geschwunden. Leere Zellbetten. Perlschnurförmig angeordnete leere Maschen aus der weissen in die graue Substanz hineinreichend. Centralcanal verdoppelt.

Höhe des 6.—7. Cervicalnervenpaares. Die weisse Substanz enthält starke Sepimente, erweiterte Gefässcanäle und viele einzelne und perlschnurartige Maschen. In auffallendem Grade degenerirt erscheinen die Vorderstränge in der Gegend des Austrittes der vorderen Wurzeln. Auch die centrale Partie der Seitenstränge ziemlich reich an interstitiellem Gewebe, etwas arm an Markfasern, durch lebhaftere Carminfärbung von den intacten KIS. abgehoben. Grenze dieser Veränderung nach vorne nicht so scharf, wie gegen die KIS. — Hinterhörner und hintere Wurzeln unverändert. Vorderhörner in allen Gruppen sehr arm an Ganglienzellen, an manchen Präparaten höchstens 2—3 gesunde Ganglienzellen vorhanden. Zahlreiche Gruppen leerer Betten. Selbst die umspinnenden feinen Nervenfasern gering an Zahl, daher auffallende Blässe der grauen Substanz. In den Vorderhörnern sowie im degenerirten Theile der weissen Substanz hier und da Deiters'sche Zellen und Myelintropfen. Vordere Wurzeln kaum vorhanden. Der spärliche Rest enthält beinahe gar keine Nervenfasern. Centralcanal einfach. Rindenschichte stellenweise auffallend breit und in Form von Zungen in die weisse Substanz hineinragend.

Querschnitte am 8. Cervicalnervenpaare. Die vordere Rand-

partie der Vorderstränge degenerirt. Von dieser Gegend an bis zum äusseren Rande der Hinterhörner ist das interstitielle Gewebe in geringem Grade vermehrt. KIS. intact und scharf hervortretend. Graue Substanz wie vorher.

Am 1. Dorsalnervenpaare. Seitenstränge gut erhalten; perlschnurartige Maschen vorhanden. Vorderhornzellen etwas besser vertreten, als in höheren Lagen. Seitenhornzellen zumeist intact, aber mit einem leeren Hofe versehen. In den vorderen Wurzeln sehr wenige Nervenfasern.

Höhe des 2.—3. Dorsalnervenpaares. Weisse Substanz intact. In den untersten Schichten dieser Gegend kommen die perlschnurartigen Maschen nicht mehr vor. Zellen der Clarke'schen Säulen intact, aber von einem leeren Hofe umgeben. Ungefähr die Hälfte der Vorderhornzellen geschrumpft oder ganz geschwunden.

Querschnitte am 5. Dorsalnervenpaare. Pia normal. Rindenschichte schmal. Gefässspalten mässig erweitert. Weisse Substanz intact. Leere Maschen an einzelnen Stellen vorhanden, aber ohne Perlschnuranordnung, höchstens zu kleinen Gruppen vereinigt. Die graue Substanz sehr arm an Markfasern, besonders links. Vorderhörner enthalten einige gut erhaltene, daneben auch ziemlich viele geschrumpfte Ganglienzellen. Gegend des Seitenhornes reich an leeren Maschen, zur Zerreislichkeit geneigt. Clarke's Säulen intact. Vordere Wurzeln unscheinbar an Umfang, mit den früher angeführten Merkmalen beinahe vollständiger Degeneration versehen. Centralcanal offen.

Am 10. Dorsalnervenpaare. Pia etwas verdickt. Weisse Substanz in den Vorder- und Hintersträngen am besten erhalten. In den Seitensträngen sind die Septa breit, das Bindegewebe ist in auffallender Weise vermehrt. Vorderhornzellen grösstentheils geschrumpft. Zellen der Clarke'schen Säulen und der Seitenhörner gut erhalten. Perlschnuranordnung der Maschen nicht zu treffen, höchstens kreisförmige Anordnung der Nervenfasern um eine oder die andere einzelne Lücke. Rindenschichte schmal; vordere Wurzeln quantitativ besser erhalten als oben, aber degenerirt.

Am 12. Dorsalnervenpaare. Pia verdickt. Hintere Partie der Seitenstränge beiderseits degenerirt. Bei starker Vergrösserung sieht man einzelne Markfasern von beträchtlicher Stärke, dann solche von geringerem Umfange zerstreut, endlich eine weitaus überwiegende Anzahl von Fasern kleinsten Calibers. Diese sind hier und da in auffallender Weise zu quer getroffenen Büscheln gruppiert. Das Zwischengewebe besteht aus einer granulirten Masse, Neurogliazellen, die häufig das Ansehen von Deiters'schen Zellen gewinnen, Neurogliebalken und Capillaren. Kerne etwas vermehrt. In dieser Höhe des Rückenmarkes kommen insbesondere in den Seitensträngen die am meisten erweiterten Gefässspalten vor. Ganglienzellen beider Vorderhörner etwa zur Hälfte degenerirt. Seitenhorn- und Zellen der Clarke'schen Säulen von guter Beschaffenheit. Vordere Wurzeln etwas umfangreicher, enthalten mehr Nervenfasern, als in den oberen Schichten; an einigen Stellen Markfasern mit sehr verdickten Axencylindern; die Hauptmasse des Querschnittes besteht aus

fibrillärem Bindegewebe. Rindenschichte den Seitensträngen entlang verbreitert.

Höhe des 2. Lumbalnervenpaares. Pia mässig verdickt. Seitenstränge degenerirt. Die Nervenfasern besonders in den mehr peripheren Partien stellenweise zu dichten Büscheln gruppiert. In ziemlich hohem Grade betrifft die Degeneration die PyS. Doch sind auch die an die peripheren Enden der Hinterhörner grenzenden Bezirke der Hinterstränge nicht ganz unversehrt. Das interstitielle Gewebe ist hier sehr vermehrt. — An den Gefässen nichts Abnormes. Perivasculäre Räume sehr erweitert. Vorderstränge gut erhalten bis auf die Austrittsstelle der vorderen Wurzeln. Im rechten Vorderhorne mehr Ganglienzellen erhalten, als links. Diese Seite überhaupt ärmer an nervösen Elementen. Zahlreiche leere Zellbetten in beiden Vorderhörnern. Rechts sind die leeren Betten von einem dichteren Gespinnste feinsten Nervenfasern umgeben als links. Hintere Wurzeln erhalten, die vorderen nahezu vollständig degenerirt. Rindenschichte den Seitensträngen entlang auffallend breit. Centralcanal offen.

5. Lumbalnervenpaar. Pia normal. Die gleichen Anzeichen der Degeneration in beiden Seitensträngen, wie vorher, links deutlicher als rechts. Ganglienzellen der Vorderhörner beiderseits nur in der lateral-dorsalen Gruppe theilweise nachweisbar, sonst nur verödete Betten. Hintere Wurzeln intact. Vordere Wurzeln umfangreich, aber degenerirt. Rindenschichte stellenweise ziemlich breit

In dieser Weise wurde das ganze Rückenmark bearbeitet, ohne dass sich etwas ergeben hätte, das von den angrenzenden, oben beschriebenen Partien verschieden gewesen wäre. Der im Sectionsbefunde erwähnte punktgrösse, dunkelrothe Herd im linken Vorderhorne in der Höhe des 7. Halsnervenpaares erwies sich als der Querschnitt einer strotzend gefüllten Vene. Die beiden Lücken neben dem Centralcanale im unteren Brustmarke sind erweiterte perivasculäre Räume.

B. Musc. gastrocnemius.

Das vorgelegte Muskelstück war durch einige Zeit in Müller'scher Flüssigkeit, dann in Alkohol gelegen. Dasselbe wurde sowohl an Zupfpräparaten, als auch nach vorhergegangener Einbettung in Paraffin an Längs- und Querschnitten untersucht.

Es fand sich an diesem Muskel nur einfache Atrophie. Die besser erhaltenen, im Querschnitte polygonalen Muskelfasern von 36 μ Durchmesser und geringer fibrillärer Längszerklüftung bildeten Gruppen, welche durch ziemlich ansehnliche Massen von Fettgewebe von anderen Gruppen getrennt waren, deren im Querschnitte runde Fasern einen Durchmesser von nur ungefähr 10 μ hatten, aber die Querstreifung noch aufwiesen. Darunter kamen aber auch vereinzelte Fasern vor, deren Querstreifung in Unordnung gerathen und wo die contractile Substanz in eine formlose Masse zerfallen war. Indem sich diese Fasern verschmächtigten, liess sich der Uebergang derselben in den collabirten, ziemlich lange Kerne führenden Sarcolemmschlauch von der Färbung

der Muskelfasern (Hämatoxylin) verfolgen. — Die ziemlich beträchtliche Anhäufung von Kernen entsprach den noch vorhandenen Muskelkernen. Eine absolute Vermehrung der Kerne fand sich nur an sehr wenigen Stellen. Neben der erwähnten Fetthyperplasie war bedeutende Vermehrung des inter-fibrillären Bindegewebes vorhanden. An einigen Stellen war das Fett — an anderen das Bindegewebe vorherrschend.

Es wäre nun noch auf einige Details des anatomischen Befundes näher einzugehen. Die Atrophie der Vorderhornzellen war in der Hals- und Lendenanschwellung ganz besonders ausgebildet. Die Seitenhornzellen des Dorsaltheiles fand ich erhalten. Hervorzuheben ist, dass neben sehr vereinzelt normalen Ganglienzellen des Vorderhornes solche in allen Abstufungen des Schwundes nachzuweisen waren: Undeutlichkeit des Kernes und der Fortsätze, dann rundliche, sehr verkleinerte Form der Zelle, endlich vollständiger Schwund derselben mit Zurücklassung eines meist noch von einem Saume, hier und da auch von einem lebhafteren Gespinnste von feinsten Markfasern umgebenen Bettes. Die Vorderhörner erhielten durch das Prävaliren dieser leeren Betten das Aussehen, als wären sie mit Waben erfüllt. Hier und da konnten bei starker Vergrößerung in solchen leeren Betten noch undeutliche Umriss eines Zellrestes gefunden werden. Manchmal fanden sich Zellen mit in Schollen zerfallenen Kernen. In der weitaus grössten Zahl leerer Waben fand ich aber zwei oder mehrere rundliche Körnchen, die ich als Reste des Zellprotoplasma's ansehe. An vielen im Schwunde begriffenen Ganglienzellen fiel mir eine mangelhafte Tinctionsfähigkeit derselben auf. Nahezu alle, sowohl gesunde, als im Schwunde begriffene Ganglienzellen waren von einem leeren, d. h. nur von einigen Fäden durchkreuzten Hofe umgeben, ein Umstand, dem ich im Allgemeinen keine besondere Bedeutung beilegen kann, da ich solche erweiterte pericelluläre Räume am Rückenmarke ganz gesunder Individuen, und bei verschiedenen Härtungsverfahren, niemals aber den Zusammenhang dieses Befundes mit einem bestimmten pathologischen Vorgange nachzuweisen vermocht habe. Ich erwähne, dass auch Preisz²⁾ bei seinem Falle von Pseudohypertrophie die gleiche Veränderung gefunden hat.

Die Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen waren erhalten; dem entsprechend fanden wir auch die KIS. durchgehends intact. Von den übrigen Partien der weissen Substanz hatten die Hinterstränge bezüglich des Markgehaltes das beste Aussehen. Ihnen zunächst kamen die Vorderstränge. Was nun die Seitenstränge betrifft, so fand ich dieselben im Hals-, insbesondere aber im untersten Brust- und im Lendensegmente krankhaft verändert. In letzteren beiden Regionen betraf die Degeneration die hintere Abtheilung der Seitenstränge, sie unterschied sich aber von einer secundären Degeneration der PyS. dadurch, dass sie nicht auf dieses System genau beschränkt war, ja im Lendenmarke ein wenig in die seitlichen Partien der Hinterstränge hinüberreichte, und weiterhin dadurch, dass im Bereiche dieser Veränderung noch immer weit mehr intacte Nervenfasern vorhanden waren, als dies bei secundären Degenerationen der Fall ist. Habe ich somit die angeführten

Veränderungen in den unteren Partien des Rückenmarkes der Intensität nach als mässige zu bezeichnen, so möchte ich jene im Halsmarke, soweit sie selbstverständlich die Seitenstränge betreffen, als ganz geringgradig hinstellen. Hier handelt es sich um eine geringe Zunahme des interstitiellen Gewebes und eine gewisse Armuth an Nervenfasern. Die also veränderte Stelle des Querschnittes stand durch eine ähnlich veränderte Partie, welche an vielen Schnitten an eine Randdegeneration erinnerte, mit der viel intensiver degenerierten, der Gegend des Austrittes der vorderen Wurzeln entsprechenden Partie des Vorderstranges im Zusammenhange. Auf Grund dieser Wahrnehmungen nun muss ich nachdrücklichst hervorheben, dass von einem systematischen Ergriffensein der PyS. weder in dem Sinne einer continuirlichen Schädigung derselben, noch derart die Rede sein kann, als wären daneben nicht auch andere Theile der weissen Substanz von der Veränderung betroffen gewesen.

Von besonderem Interesse ist das Vorkommen einer auffallend breiten Rindenschichte in der Hals- und Lendenanschwellung.

Die vorderen Wurzeln waren, wie es dem jeweiligen Zustande der Vorderhornzellen entsprach, im Hals- und Lendenmarke nahezu vollständig, im Dorsaltheile zum grossen Theile degenerirt. Sie wurden von den hinteren Wurzeln durchschnittlich um das Zehnfache an Umfang übertroffen, im mittleren und unteren Halsmarke waren sie nahezu kaum vorhanden. An eigens zu ihrem Studium angefertigten Querschnitten liessen sich die Merkmale der Degeneration leicht constatiren. Vom verdickten Neurilemm verzweigte sich ein derbes Balkengerüste in das Innere derselben, das mit fibrillärem, an die Stelle ehemaliger Nervenbündel getretenem Bindegewebe verschmolz, und spärliche normale Nervenfasern oder solche mit verdickten Axencylindern einschloss.

An den Gefässen fand ich keine Veränderung der Wandungen. An der Adventitia der Arterien war die dem kindlichen Organismus eigenthümliche Anhäufung von Pigment nachzuweisen. Auch von den Capillaren könnte ich nichts Bemerkenswerthes anführen. Dagegen waren die perivascularären Räume besonders in der Hals- und Lendenanschwellung sehr erweitert. Obgleich ich zugebe, dass diese Veränderung durch die Härtung zugenommen habe, muss ich doch an dem Vorherbestehen derselben festhalten, erstens weil im Sectionsbefunde von erweiterten Gefässspalten die Rede ist, und zweitens weil diese Veränderung nur an gewissen Stellen des Rückenmarkes in besonders hohem Grade nachzuweisen war. Sie geht dem Auftreten einer breiten Rindenschichte und dem Verfall der Ganglienzellen ziemlich parallel.

Im Bereiche des ganzen Cervicalmarkes und etwas in das Dorsalmark hineinreichend habe ich das Auftreten von leeren Maschen im Gewebe beobachtet, welche an zahllosen Stellen einzeln, sehr häufig aber in linearer Anordnung vorkommen, wodurch ein perlschnurartiges Aussehen entstand, das ich in Abbildungen zur Ansicht bringe. Der Liebingsitz dieser Perlschnurformation war die mehr centrale Partie der Hinterstränge; dem zunächst fand sie sich in den Vorder- manchmal auch in den degenerierten Sei-

tensträngen, selten, obwohl stellenweise auch in der grauen Substanz, niemals in den Randpartien des Querschnittes. Wenn, was häufig vorkam, die Formation am Querschnitte die Flächenausdehnung gewann, also die Maschen ein ziemlich ausgebreitetes Netz bildeten, dann verschonten sie die graue Substanz nicht. Oft fanden sich bis zu 20 solcher Perlschnuranordnungen auf einem Querschnitte. Sie lagen unter verschiedenen Winkeln zu einander, stets durch ansehnliche Strecken Nervengewebes von einander getrennt. Die Länge derselben am Querschnitte war verschieden. Die meisten hatten die Länge einer halben Rückenmarkscommissur oder etwas weniger. An Serienschnitten konnte ich sie bis über 40 Schnitte hinaus verfolgen. Sie bewahrten die Stelle, es wurden aber allmählig aus einer drei oder mehr, oder umgekehrt. Die lineare Anordnung der Maschen am Querschnitte entsprach nur im Groben und bei schwacher Vergrößerung einer Perlschnur. Bei starker Vergrößerung fand sich ein Seitwärtsstehen einzelner Maschen ausser der Reihe oder ein Vorkommen mehrerer an Stelle einer. Von einer scharfen Wandung derselben konnte man nur selten etwas wahrnehmen. Sie war in diesem Falle von der Neuroglia gebildet, deren Balken manchmal auch je zwei Maschen trennten. Zumeist waren diese von auffallend dunkel, fast schwarz tingirten feinen Markfasern umstellt, und oft fanden sich vereinzelte Maschen, um welche die Nervenfasern eine vollkommen kranzförmige Anordnung zeigten. Das Lumen der Maschen war von spärlichen, äusserst feinem Gebälke erfüllt, manchmal waren sie von einer Markfaser überbrückt. In den meisten Perlschnurformationen liess sich ein arterielles Gefässchen nachweisen, welches die gleiche Längsrichtung einhielt. Liess es sich nicht an Ort und Stelle auffinden, so kam es an Serienschnitten etwas entfernt zum Vorschein, aber immer in der vorhin angegebenen Weise. Ich habe diesen für unseren Hauptgegenstand an sich bedeutungslosen Befund deshalb etwas eingehender beschrieben, weil ich glaube, dass solche histologische Beobachtungen immerhin ein gewisses Interesse hervorrufen können, und weil mir aus der Literatur eine solche Mittheilung nicht bekannt ist. Für ein Kunstproduct kann ich das Beschriebene nicht halten, weil ich demselben nur in den oberen Lagen des Rückenmarkes und niemals in den peripheren Partien, wo die Einwirkung der Härtingsflüssigkeit eine durchdringendere war, begegnet bin. Vielmehr würde ich glauben, dass der perivascularäre Lymphraum, wahrscheinlich in Folge von Schrumpfung des ihn umgebenden Gewebes schon in vivo eine Erweiterung erfahren habe, und möchte die vorliegende Veränderung als Lymphangiectasie bezeichnen. Eine entfernte Aehnlichkeit hat diese Formation mit der von verschiedenen Beobachtern in der Hirnrinde gefundenen und als cystöse Degeneration beschriebenen Hohlräumen. Spitzka³⁾ und Pick⁴⁾ fanden letztere sowohl in der Rinde als im Marke. Pick beschreibt ebenfalls eine Perlschnuranordnung der Hohlräume und erklärt die Bildung der letzteren durch Stauung im Lymphgefässsysteme. Die anders gearteten topischen und Ernährungsverhältnisse gestatten vielleicht im Rückenmarke keine so hochgradige Erweiterung der Maschen, wie im Gehirne. Immerhin ist ein Vergleich beider Veränderungen vermöge der reihenweisen Anordnung

der Maschen, des Nachweises von Gefässen in beiden Formationen und des ähnlichen Verhaltens der Umgebung gestattet. Eine pathogenetische Bedeutung kann ich dieser Wahrnehmung nicht beimessen, weil die deletären Veränderungen der Rückenmarkssubstanz eine von den beschriebenen Ektasien unabhängige Ausbreitung gewonnen haben.

Auf den Muskelbefund werde ich anderer Stelle näher einzugehen Gelegenheit haben.

In Kurzem zusammengefasst, lautet das Ergebniss der mikroskopischen Untersuchung: Symmetrische **Systemerkrankung** des Rückenmarkes, **betreffend die grauen Vordersäulen**, unter wechselnder geringer Betheiligung der Vorder-Seitenstränge, **Degeneration der vorderen Wurzeln, einfache Atrophie des untersuchten Muskels.**

Eine richtige klinische Beurtheilung dieses Falles wird erst dann Platz greifen können, wenn ich auch das Moment der Heredität herbeigezogen haben werde. Ich will daher vorläufig den zweiten hierher gehörigen Fall, einen jüngeren Bruder des Ersterkrankten betreffend, beschreiben. Das dadurch aufgerollte Krankheitsbild wird umso mehr ergänzend zu dem ersten Falle hinzutreten, als dem folgenden eine längere und möglichst eingehende Beobachtung zu Grunde liegt.

II. Fall.

Krankheitsgeschichte.

Georg Pressler (die Mutter beider Knaben hatte inzwischen geheiratet), 20 Monate alt, wurde von der Mutter durch 3 Monate gestillt, dann bis zum 10. Monate mit Kuhmilch ernährt. Bis zu dieser Zeit war das Kind vollkommen gesund, konnte die Extremitäten gut bewegen und auch schon stehen. Bald jedoch war dies nicht mehr möglich. Ohne auffallende begleitende Erscheinungen konnte das Kind die Füße nicht mehr recht gebrauchen. Auch dies Mal bemerkten die Eltern, dass das Kind an beiden Fussrücken und in der Gegend über der Symphyse „wie geschwollen“ aussah. Die oberen Extremitäten waren vollkommen gesund. Mit 15 Monaten pflegte das Kind vor dem Erwachen Zuckungen am ganzen Körper zu haben. Appetit mässig. Harn- und Stuhlentleerung in Ordnung. Manchmal etwas Husten. Im April 1888 wurde das Kind in das Anna-Kinderspital aufgenommen, und bot laut der mir von Herrn Prof. v. Jaksch gütigst überlassenen Krankheitsgeschichte folgenden

Status praesens: Schädel gross, Fontanelle geschlossen. Allgemeiner Ernährungszustand vortrefflich. Panniculus sehr stark entwickelt. fühlt sich fest an; an den unteren Extremitäten ist er noch massenhafter, als an den oberen. — Muskulatur an den unteren Extremitäten deutlich durchzufühlen, aber mit Ausnahme der ziemlich ausgiebigen Bewegungen der Zehen und solcher in den Fussgelenken die willkürliche Bewegung nur in geringem Grade

vorhanden, am wenigsten im Hüftgelenke. Contracturen sind nicht vorhanden. Die elektrische Prüfung an den unteren Extremitäten ergibt herabgesetzte Erregbarkeit vom Nerven wie vom Muskel für beide Stromesarten. — Auffällig ist der Tremor an beiden oberen Extremitäten, der sowohl bei Bewegungen, als in der Ruhe zu Tage tritt. Bei intendirten Bewegungen nimmt er nicht zu, sondern eher ab. Die grobe motorische Kraft der Fingerbeuger scheint nicht alterirt zu sein.

Bezüglich der übrigen Muskeln ist die Prüfung nicht ausführbar, da das Kind die gewünschten Bewegungen und Haltungen nicht ausführt. Keine Veränderungen von Seite der Hirnnerven. Patellarreflexe fehlen. Hautreflexe vorhanden. Sensibilität ungestört.

Vom 21. April bis zum 5. Mai litt das Kind an einer leichten Bronchitis und wurde dasselbe, nachdem diese Erkrankung behoben war, am letztgenannten Tage entlassen.

Während des Aufenthaltes im elterlichen Hause sass das Kind tagüber meist am Boden, wo es sich nur durch Rutschbewegungen weiter bewegte. Im September 1889 Fieber, Halsweh, danach ein eclamptischer Anfall. Besserung. Zu Weihnachten wieder Fieber. Die Mutter bemerkt im Winter 1889/90 Zittern der Nackenmuskeln bei Kopfbewegungen. Wurde das Kind von der Mutter auf den Arm genommen, so sank der Rumpf förmlich in sich zusammen. Zunge etwas schwerfällig beim Sprechen. Nach Angabe der Mutter schluckte der Knabe nun viel schwerer, als sie es sonst bei Kindern gewohnt war; sie sei oft versucht gewesen, ihm beim Hinunterbringen des Bissens behülflich zu sein. Im Schlafe halbgeöffnete Augen, Rollen der Bulbi, Zuckungen an den Extremitäten. Schmerzen sind niemals beobachtet worden. Die Mutter will in den letzten Monaten eine rasch zunehmende Verschlimmerung wahrgenommen haben.

Bei der am 27. April 1890 neuerlich vorgenommenen Untersuchung hatte ich Gelegenheit zu constatiren, dass die beiden lebenden Geschwister des Kranken, ein 3jähriger Knabe und ein jüngeres Mädchen gesund seien. Da die Eltern des Patienten ziemlich entfernt von der Stadt wohnen, so hatte Herr Prof. v. Wagner die Gefälligkeit zu gestatten, dass der Knabe zum Zwecke einer leichteren Beobachtung auf die hiesige Nervenklinik aufgenommen werde.

Status praesens, aufgenommen am 15. Mai 1890. Der nun vier Jahre alte Knabe ist 93 Ctm. lang, seine Muskulatur ziemlich abgemagert. Panniculus durchgehends reichlich, an den unteren Extremitäten stark entwickelt. Schädel von mässiger Grösse. Umfang über den Tuber. 49,5, Längsbogen von der Nasenwurzel bis zur Protuber. ext. 36, Querbogen zwischen beiden Proc. mastoidei 36,5 Ctm. Intelligenz nicht beeinträchtigt. Gesicht und Gehör gut. Pupillen gleich weit, reagiren prompt. Lidschluss ausreichend. Augenmuskeln normal functionirend; kein Nystagmus. Habituelles Herabhängen des Unterkiefers mit etwas vorgestreckter Zunge. Schwäche der Kaumuskeln. Vibriren derselben beim Beissen auf den Finger des Unter-

suchers. Sensibilität im Gesichte normal. Lippen können zugespitzt werden. Pfeifen möglich. Mund offenstehend mit blossstehender oberer Zahnreihe. Lidschluss im Schlafe und in der Chloroformnarkose unvollständig. Mimik erhalten, kein starrer Gesichtsausdruck. Sehlingen nicht auffallend erschwert. Zunge von normalem Umfange. Keine Parese derselben, dagegen starke wurmförmige Bewegungen, hier und da auch Zittern in derselben. Sprache gut. Anstossen der Zunge bei Zischlauten.

Wirbelsäule leicht kyphotisch im oberen Brust-, lordotisch im unteren Brust- und Lendentheile; bei Druck nicht empfindlich. Thorax vorne in der Medianlinie, entsprechend dem unteren Drittel des Sternums ziemlich tief eingesunken. Intercostalräume vertieft. Unterleib mässig aufgetrieben. Harnblase voll, durch Druck nicht entleerbar. Inguinalgegend entsprechend dem Poupart'schen Bande beiderseits tief eingesunken. Puls 100.

Active Beweglichkeit des Kopfes bei mässigen Excursionen nicht gestört. Bei extremer Neigung nach vorne oder rückwärts kann der Kopf nur schwer gehoben werden. Die Nackenmuskeln vibriren beständig, besonders dann, wenn sie zu einer Bewegung innervirt werden. Es ist ein lebhaftes Zittern im Splenius, das aber auch im Omohyoideus, den Scalenis, ferner im Sternocleidomastoideus und Cucullaris deutlich hervortritt. Lange Rückenmuskeln in nicht sehr auffälliger Weise abgemagert. Bei Drehungen der Wirbelsäule springen zahlreiche undeutlich vibrirende Leisten derselben entlang vor. Auf den Arm genommen knickt das Kind im Rumpfe etwas zusammen, der Kopf fällt nach rückwärts, die Wirbelsäule weicht in der unteren Hälfte nach hinten und seitlich ab. Wenn möglich stützt sich das Kind dabei mit den Armen auf, um dem Rumpfe einen Halt zu geben. In sitzender Stellung, welche das Kind tagüber zumeist einnimmt, ist bei Betrachtung der Wirbelsäule zunächst nichts Auffallendes wahrzunehmen. Kommt man aber an das sitzende Kind nur ganz leise an, so fällt es wie eine leblose Masse um und kann sich nur durch Kunstgriffe mit den oberen Extremitäten wieder aufrichten. Bei Neigung des Rumpfes nach vorne in sitzender Stellung geschieht das Aufrichten ebenfalls durch Zuhülfnahme der oberen Extremitäten, ist jedoch vollkommen unausführbar, wenn letztere ausser Action gesetzt werden.

Obere Extremitäten. Fasst man das Kind unter den Achseln an und sucht es zu heben, so verliert der Schultergürtel jeden Halt. Stellung der Schulterblätter bei allen Armlagen normal. Schultergürtel- und Rumpf-Arm-muskeln beiderseits gleichmässig abgemagert, etwas vibrirend. Am meisten betrifft beides den Cucullaris, supra- und infraspinatus, in hohem Grade den Deltamuskel. Beide Pectorales maj. ziemlich gut entwickelt, contrahiren sich kräftig. Erheben beider Hände zum Scheitel und Rückwärtsgreifen zur Kreuzbeingegend etwas unbeholfen. Sonst active und passive Beweglichkeit an beiden oberen Extremitäten vorhanden. Contractions der Oberarmbeuger, des Triceps und der Fingerbeuger kraftlos. Supinator longus gut erhalten, aber kraftlos. Lebhaftes Zittern der Fingerspitzen bei ruhiger Haltung der Hand. Kein Intentionszittern. Keine Ataxie, dagegen fortwährende, theils choreiforme, theils einfach zuckende Bewegungen an den oberen Extremitäten

mit Einschluss der Finger. Daumen- und Kleinfingerballen voll, ebenso die Interossealräume. Mechanische Erregbarkeit an den Muskeln der oberen Extremitäten herabgesetzt. Leichte Hyperextension, ebenso abnorme seitliche Bewegungen mit gleichzeitiger Crepitation in den Ellbogengelenken möglich. Abnorme Hyperextensionsfähigkeit in allen Fingergelenken. Tricepsreflex nicht vorhanden. Von den Vorderarmknochen keine Reflexe. Die Oberarme haben in ihrer Mitte einen Umfang von: rechts $11\frac{3}{4}$, links $12\frac{1}{4}$ Ctm., rechter Vorderarm (2 Ctm. unterhalb des Olecranon) 13, linker $13\frac{3}{4}$ Ctm.

Untere Extremitäten. Stehen und Gehen unmöglich. Stellt man das Kind mit den Füßen auf den Boden und will es stehen lassen, so fällt es zusammen. Hält man das Kind am Rumpfe und fordert es auf, auszusprechen, so sieht man, dass sehr beschränkte Bewegungen im Kniegelenke möglich sind, nicht aber im Hüftgelenke. Fixirt man das Kind so, dass es auf ein Bein zu stehen kommt, während das andere pendelt, so kann es nur die Beugung im Kniegelenke nachahmen, dagegen versagen die Mm. glutei ganz. Wird das Kind in die horizontale Rückenlage gebracht, so sieht man regelmässig beide Oberschenkel nach einwärts rotirt und ein Genu valgum entstehen. Legt man die Beine in die Normalstellung, so entsteht hochgradige Lordose der Lendenwirbelsäule. Bei horizontaler Rückenlage ist ferner das Erheben der Beine von der Unterlage unausführbar. Hinaufziehen der unteren Extremitäten nur minimal möglich. Beim Sitzen am Tischrande ist Streckung im Kniegelenke rechts nur langsam und unvollständig, links noch weniger ausführbar. Hochgradige Atrophie der Strecker, geringere der Beuger im Kniegelenk, deren Contraction kraftlos ist. Am Boden sitzend und sich selbst überlassen, macht das Kind Rutschbewegungen. Dabei kommen die Beine in alle möglichen Stellungen zu einander, bald in extreme Rotation nach Aussen, bald nach Innen oder beide verkehrt. — Contractur des Ileopectas, bei Einklinkensein der Inguinalfalte in Folge von Atrophie desselben, Contractur des M. gracilis und M. tensor fasciae. — Muskulatur der Unterschenkel nahezu von normalem Umfange. Die Dorsal- und Plantarflexion sowie Pro- und Supination in beiden Sprunggelenken sind exact, aber ohne Energie. Die Zehen können gut gebeugt und gestreckt werden. In den Zehen und beiden Fussgelenken fortwährende choreiforme Bewegungen. Passive Beweglichkeit der unteren Extremitäten, soweit sie nicht durch die vorerwähnten Contracturen beeinflusst ist, unbehindert. Die Oberschenkel haben in ihrer Mitte einen Umfang von: rechts $20\frac{1}{3}$, links 20 Ctm. Wadenumfang (5 Ctm. unterhalb der Tuberositas tibiae) rechts 16, links $16\frac{1}{2}$ Ctm. Am ganzen Körper nirgends Erscheinungen von Muskelhypertrophie. Durchgehends schlaffe Lähmungen.

Patellarreflex beiderseits erloschen. Plantar-, Cremaster- und Bauchreflex vorhanden. Sensibilität nirgends gestört. Druck auf den Plexus cervicalis und brachialis sowie auf die Weichtheile der oberen Extremitäten erzeugt keinen Schmerz. Ebenso sind die Weichtheile der unteren Extremitäten gegen Druck nicht empfindlich; stärkerer Druck auf die Nervenstämme der unteren Extremitäten wird dem Kranken unangenehm. Vasomotorische und trophische Störungen, soweit sie bisher nicht erwähnt wurden, fehlen.

Bei der am 20. Mai von Herrn Prof. v. Wagner und mir vorgenommenen elektrischen Untersuchung wurde das Kind der Chloroformnarkose unterworfen, damit störende Spontanbewegungen nicht hinderlich sein sollten. Das Ergebniss war folgendes:

(F = faradisch; G = galvanisch; O = unerregbar; tr = träge Zuckung;
 † sehr stark, ‡ stark, ↓ wenig herabgesetzte Erregbarkeit; = quantitativ normale, ↑ gesteigerte Erregbarkeit.)

Rechts.	Links.
M. quadriceps indirect (diff. Elektrode 3 Cm. Dm.)	
FO bei 40 mm RA.	FO selbst bei RA Null.
Ftr † bei RA Null und z. nur im Vast. intern. und extern. im übrigen Muskel O.	
Gtr ‡ bei 30 El. und z. nur im Vast. intern. und ext., im übrigen Muskel O.	GO im ganzen Muskel.
M. quadriceps direct.	
FO bei RA Null.	FO bei RA Null.
Gtr. † bei 30 El.	Gtr ‡ bei 30 El.
Gebiet des N. tibialis.	
Ftr = bei 65 mm RA in sämtlichen Zehenbeugern, aber Ftr ‡ im Sol.-Gastr.	FO für sämtliche Muskeln, ausgenommen d. M. abd. dig. min. wo Ftr ‡
Gtr ↓ in allen Wadenmuskeln.	GO im ganzen Tibialisgebiet, ausgen. M. abd. digit. min., wo Gtr ‡
M. gastrocnemius direct.	
Ftr = (Caput int.)	FO (Caput int.)
Gtr = " "	Gtr ↓ " "
Extensor dig. comm. und tibial. ant. indirect. (Diff. Elektrode knopfförmig, 2 Cm. Dm.)	
FO	FO
GO	Gtr ‡
Extens. dig. comm. und tibial. ant. direct.	
Ftr ‡	Ftr ‡
Gtr ‡	Gtr ‡
Mm. peronei indirect. (Diff. Elektrode knopfförmig, 2 Cm. Dm.)	
Ftr =	FO
Gtr ‡	GO
Mm. peronei direct.	
Ftr ↓	Ftr ↓
Gtr †	Gtr †

Am 2. Juni wurde eine in quantitativer Richtung ergänzende Nachprüfung vorgenommen; da jedoch bei der jüngst stattgefundenen Chloroform-

narkose lebensgefährliche Zufälle — wahrscheinlich mit der Erkrankung der Med. oblongata im Zusammenhange stehend — eingetreten waren, so wurde diesmal von der Narkose Abstand genommen.

R e c h t s.

M. quadriceps indirect.

G bei 20 M. A. eine Spur von KSZ (nur an der Patellarsehne fühlbar).

M. quadriceps direct.

G bei 14 M. A. eine Spur von KSZ, aber nur im Vast. int. — ASZ ebenfalls bei 14 M. A., nicht > als KSZ. Bei 17 M. A. im Vast. extern. KSZ und zwar gleich stark, wie ASZ. Im Rectus fem. bei 16 M. A. KSZ.

Mm. peronei indirect.

G bei 17 M. A. deutlich träge KSZ.

Gebiet des N. tibialis indirect.

G bei 5 M. A. KSZ, die Zuckung aber noch bei 10 M. A. träge und ganz kraftlos.

Am ganzen untersuchten Gebiete war die elektrische Erregbarkeit hochgradig herabgesetzt, die Zuckung eine träge. Die ASZ prävalirte nirgends über die KSZ. Ich glaube, dass die vorstehende Uebersicht des Befundes zu deutlich spricht, als dass ich über das Vorhandensein partieller, mitunter auch completer Entartungsreaction erst viele Worte verlieren sollte. An anderen Körpertheilen konnte die elektrische Prüfung wegen störender Bewegungen des Kindes nicht ausgeführt werden.

Einige Tage darauf wurde aus dem linksseitigen M. rectus femoris ein Stückchen behufs mikroskopischer Untersuchung excidirt. Bei der Spaltung der Hautdecken fand man im Grunde des $2\frac{1}{4}$ Ctm. dicken Panniculus adiposus den von dem Fettgewebe nur durch die Schichtung, nicht aber durch die Farbe zu unterscheidenden gesuchten Muskel von bescheidenster Dimension. An Zupfpräparaten fand sich nur an äusserst wenigen Stellen andeutungsweise etwas Querstreifung; sonst weit ausgebreiteter scholliger Zerfall der Muskelfasern, an einigen Stellen quere Aufblätterung der Fasern in mehrere parallele Schollen, die wie massive Discs aussahen. Hier und da deutliche Verfettung der Fasern. Grosse Mengen von zwischen den Muskelfasern eingelagertem Fett. — Zur Herstellung von Schnittpräparaten wurde also vorgegangen. Das soeben dem Körper entnommene Muskelstückchen wurde gestreckt und fixirt durch 24 Stunden in $\frac{1}{3}$ proc. Platinchloridlösung aufbewahrt, dann in Alkohol gehärtet, und in Celloidin eingebettet. Die Schnitte wurden mit Picrocarmin, andere mit Bismarckbraun, noch andere mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt. In dem untersuchten Stücke fand sich nun ein Bündel von etwa 20 breiten, schön quergestreiften Muskelfasern, welche am Querschnitte meist polygonal oder oval aussahen, und keine Kernvermehrung zeigten. Ihr Durchmesser betrug 60—84 μ . Der weitaus grösste Theil des übrigen Gesichtsfeldes war aber von Bündeln ausgefüllt, deren Primitiv-

fasern den Querdurchmesser von 4μ kaum überschritten. Viele derselben waren trotz ihrer Feinheit noch deutlich quergestreift. Das Sarcolemm umhüllte sie wie ein schlotteriger Sack, was an Querschnitten, wo manchmal zwischen Faser und Sarcolemm 2—4 Kerne zu finden waren, besonders deutlich zu Tage trat. Auch an Längsschnitten fand sich stellenweise sehr bedeutende Kernvermehrung. Mitten unter diesen feinen Fasern nun fanden sich solche mit wachsartiger Degeneration eingestreut. An anderen Stellen hatte die wachsartige Degeneration ganze Bündel befallen, doch waren solche vollständig degenerierte Bündel sehr spärlich vertreten. Ich verweise betreffs dieser Degeneration ganz auf den von Zenker³⁶⁾ beschriebenen Befund, mit welchem sich der unsere in Uebereinstimmung befindet. Ausser diesen eben beschriebenen Bündeln äusserst dünner Fasern fanden sich einige wenige vor, deren vom Sarcolemm in der vorhin angegebenen Weise umhüllte Fasern einen Dm. von 18μ hatten, und unter welchen wachsartige Degeneration nicht vorkam. Kerntheilungsfiguren oder nur die leiseste Andeutung von regenerierten Muskelfasern konnte ich trotz sorgfältigen Nachsuchens nicht finden. Zwischen den Primitivfasern fanden sich häufig Reihen von Fettzellen. Das Perimysium fand sich nicht verdickt und nicht sehr kernreich. An den Gefässen war nichts Abnormes wahrzunehmen.

Wir fanden also an diesem Muskel: Vorherrschend einfache Atrophie, zum Theile auch wachsartige und Fettdegeneration, Kernvermehrung, endlich Fettanhäufung zwischen den Muskelfasern.

Wir haben es somit im zweiten Falle mit einer frühinfantilen und, wie es den Anschein hat, hereditären Muskelatrophie zu thun, welche an den Oberschenkel-, Becken- und Rückenmuskeln beginnend, einen progressiven Charakter annahm, und weiterhin die Unterschenkel-, dann die Schultergürtel-Nackenmuskulatur sowie jene der oberen Extremitäten befiel. Diese Erscheinungen sind von fibrillären Zuckungen, Entartungsreaction, degenerativer Atrophie einzelner oder mehrerer Muskeln, endlich von Parese der Zungen- und Kaumuskeln sowie der Schliessmuskeln im Bereiche des Gesichtes begleitet.

Während wir im Falle Bauer durch die Autopsie einen Einblick in das Wesen der Krankheit gewinnen konnten, bleibt es in dem vorliegenden zweiten Falle Sache einer eingehenden Prüfung der klinischen Erscheinungen, um über die wahre Natur des Leidens entscheiden können. Ich möchte nun vorerst diesen zweiten Fall ganz ohne Rücksichtnahme auf die vorangegangene Autopsie in Betracht ziehen, und die Frage, die sich mir zunächst aufdrängt, also formuliren: Wie würde sich der Kliniker, wenn er von dem oben gemeldeten Resultate der anatomischen Untersuchung noch keine Kenntniss hätte, im Falle Pressler in diagnostischer Hinsicht entscheiden? Die Antwort auf diese Frage müsste verschieden lauten, je nachdem der Kranke in

der ersten Hälfte der Krankheitsdauer vorgestellt würde, oder der ganze Verlauf bekannt wäre. Im ersteren Falle, also ungefähr während der ersten zwei Jahre der Erkrankung wird der Kliniker zweifelsohne vor Allem das infantile und familiäre Auftreten, und den progressiven Charakter der Krankheit in's Auge fassen, und da sich zu jener Zeit noch keine über den Rahmen einer primären Muskelerkrankung hinausreichenden Erscheinungen vorfinden, wohl nur an jene progressiven Muskelatrophien denken, welchen das gleichzeitige Vorkommen dieser Erscheinungen beinahe ausschliesslich zukommt, also an die primär myopathischen Muskelatrophien. Wollten wir im Hinblick auf das Gesagte eine derartige Krankheitsform supponieren, so würden wir durch die initiale Localisation der Atrophie in den Becken-Oberschenkel-Rückenmuskeln und durch das bilateral symmetrische Auftreten derselben in unserer Annahme bestärkt werden. Ich möchte hinsichtlich der initialen Localisation geradezu auf Fr. Schultze's⁵⁾ Ausspruch hinweisen, dass „im Allgemeinen die frühzeitige Atrophie der Unterextremitäten für eine nicht neurotische Atrophie, dagegen der Beginn an den Handmuskeln für eine neurotische Atrophie spreche“, um meinem gegenwärtigen Standpunkte den richtigen Ausdruck zu geben. Ziehen wir nun die primär myopathischen Krankheitsformen näher in Betracht, so können wir den von Landouzy-Dejerine angenommenen Typus, obgleich ihm die vorgenannten Merkmale des infantilen und hereditären Befallenwerdens auch zukommen, wegen der ihm eigenthümlichen initialen Localisirung der Atrophie in den Gesichtsmuskeln, und der weiteren Ausbreitung der Atrophie im Humero-Scapulargebiete sofort ausschliessen. Aus der von Erb mit dem Ausdrucke „Dystrophia musculorum“ zusammengefassten Gruppe können wir die juvenile Muskelatrophie ebenfalls nicht weiter in Erwägung ziehen, da ihr eine initiale Localisation in den Schultergürtel- und langen Rückenmuskeln zukommt. Dagegen könnte eine Aehnlichkeit der initialen Erscheinungen mit dem Krankheitsbilde der Pseudohypertrophie eingeräumt werden. Bei dieser Form werden Oberschenkel-, Becken- und Rückenmuskeln vor allen anderen und zwar symmetrisch befallen, die Lendenwirbelsäule wird lordotisch gekrümmt, und die Krankheit nimmt fernerhin einen progressiven Verlauf, meist in der bei den vorliegenden Fällen hervorgehobenen Richtung über die Wadenmuskulatur einerseits und über die Schultergürtel-Oberarm-Nackenregion andererseits. Allein der Umstand, dass wir die als „Pseudohypertrophie“ bekannte Volumszunahme der Muskeln an keiner Stelle des kranken Körpers vorfinden konnten, lässt uns mit unserem Urtheile zurückhaltend werden,

und zwingt uns, noch weiter Umschau zu halten. Und da glauben wir denn in der hereditären Form, und zwar speciell im Typus Leyden-Moebius das gesuchte Bild gefunden zu haben. Bekanntlich ist mit dieser Form Beginn in früher Jugend, hereditäres Auftreten, initiales Befallenwerden der Oberschenkel- und Lendenmuskeln verbunden, während die Pseudohypertrophie mehr in den Hintergrund tritt. Wir wollen somit einstweilen an dieser Analogie festhalten, um geeigneten Ortes darauf zurückzukommen und haben umsomehr Grund ein weiteres Eingehen in die verschiedenen durch vielfache Uebergänge mit einander verflochtenen „Typen“ fallen zu lassen, als solche Specialfragen ganz bedeutungslos werden gegenüber dem nunmehr zu führenden Nachweise, ob die beiden fraglichen Erkrankungen auch in ihrem weiteren Verlaufe, ob der ganze Symptomencomplex derselben den bekannten Eigenthümlichkeiten der Dystrophie entspricht. Ich halte zu diesem Zwecke ein näheres Eingehen in die Symptomatologie unserer Fälle für nothwendig und werde mich hierbei mit Vorliebe mit dem zweiten, als dem länger und eingehender geprüften Falle beschäftigen, ohne dabei den Parallelismus, welcher in der Symptomenreihe beider Fälle besteht, aus dem Auge zu verlieren.

Die Muskelatrophie betreffend, fanden wir den *M. ileopsoas* und den *Rectus femoris* am meisten atrophirt, was mit der anamnestischen Angabe, dass die diesen Muskeln zukommenden Functionen zuerst eingestellt worden seien, übereinstimmt. Der rechte *Rectus femoris* ist etwas besser erhalten, als der linke, dessen excidirtes Muskelstück sich als so hochgradig mit Fett durchwachsen und an Zupfpräparaten degenerirt erwies, dass diesem Muskel nicht die geringste Leistungsfähigkeit zugemuthet werden könnte. An Schnittpräparaten freilich fanden sich neben vereinzelt erhaltenen, ziemlich ausgebreitete Bündel hochgradig verschmächtigter Fasern. Lässt sich aus diesem Muskelstückchen auf die Beschaffenheit des ganzen *Quadriceps* ein Schluss ziehen, so kann man entnehmen, dass ein derartig veränderter Muskel dem Willensimpulse allerdings noch zum geringen Theile gehorcht, dabei aber auf den elektrischen Strom mit completer EaR antwortet. — Die Atrophie hat in nicht unbedeutendem Grade auch die Bengergruppe erfasst, daher beide Oberschenkel hochgradig atrophisch aussehen müssten, wenn nicht die compensatorische Zunahme des *Panniculus adiposus* einen Ausgleich bewirken würde. Dort, wo dies nicht der Fall ist, nämlich an der Austrittsstelle beider *Mm. ileopsoas* ist in der That ein tieferes Eingensunkensein der Inguinalgegend wahrzunehmen. Die *Adductoren-*

gruppe der Oberschenkel, sowie die gesammte innere und äussere Beckenmuskulatur halte ich für mehr weniger atrophirt, soweit ein Schluss aus der vorhandenen Parese gestattet ist.

Die Muskulatur beider Unterschenkel anlangend, ist ein Vorschreiten der Krankheit in dieser Richtung ebenfalls zu constatiren, und zwar vornehmlich in der vom N. peroneus profundus versorgten Gruppe, die, wie die elektrische Prüfung erwies, besonders rechts ziemlich arg mitgenommen ist. Ein umgekehrtes Verhältniss besteht bei den Mm. peronei. Bei manchen neurotischen Atrophien, so bei der spinalen Kinderlähmung und bei der Hoffmann-Tooth'schen (Charcot-Marie'schen) Form der progressiven Muskelatrophie finden wir gerade diese vom N. peroneus versorgten Gruppen viel eher und mehr in Mitleidenschaft gezogen, als die Wadengruppe selbst, daher auch das spätere Auftreten des Pes equino-varus, wie es in unserem ersten Falle zu sehen war, zu erklären ist.

Die Atrophie der langen Rückenmuskeln, insbesondere des Erector trunci ist aus der vorhandenen Parese zu entnehmen. Ein directer Nachweis der Atrophie war nicht zu liefern.

Weiterhin hat die Atrophie auch über die Schultergürtel- und Rumpfarmmuskeln Ausbreitung gewonnen, und zwar sind dieselben in gleichmässiger Weise befallen, was sich insbesondere für die Gruppe: Serratus ant. major und Rhomboidei durch die Normalstellung der Scapula bei verschiedenen activen Bewegungen der oberen Gliedmassen ergibt. In derselben Weise sind die der Innervation des N. accessorius unterworfenen, ferner die Nacken- und Halsmuskeln, sowie jene der oberen Extremitäten erkrankt. Was speciell die kleinen Handmuskeln, diese insbesondere von der progressiven spinalen Muskelatrophie, häufig auch von der amyotrophischen Lateralsklerose mit Vorliebe ergriffene, aber, wie der Fall Friedreich-Schultze⁵⁾ lehrt, auch im Verlauf von Dystrophien nicht ausnahmslos verschonte Muskelgruppe betrifft, so lässt sich ihre hervorragende Betheiligung an der Atrophie für unsere Fälle rundweg in Abrede stellen. Ja man könnte aus dem Fehlen eines deutlichen Schwundes des Daumen- und Kleinfingerballens sowie der Interossealmuskeln leicht auf ihre Unversehrtheit schliessen. Indess glaube ich, dass das beständige Zittern der Fingerspitzen wenigstens zum Theile auf einer Erkrankung der kleinen Handmuskeln beruht, und ich sehe diese in dem gleichen Masse in den Process einbezogen, wie dies bezüglich der übrigen Armmuskeln der Fall ist.

Wir finden die Atrophie durchgehends von einem entsprechend hohen Grade von Parese begleitet, was ebenso auf einer langsamen

Degeneration der trophischen Rückenmarkscentren, als auf einer primären Muskelerkrankung beruhen könnte. Jedenfalls fehlt hier aber das Auftreten von Lähmungen, welche ausser dem Bereiche der Atrophie liegen, eventuell erst nachhinein von derselben gefolgt sind, — Lähmungen, welche bekanntermassen bei der Poliomyelitis acuta, bei der amyotrophischen Lateralsklerose, nach Kahler¹⁸⁾ (S. 220) auch bei den rascher verlaufenden Fällen von progressiver spinaler Muskelatrophie vorzukommen pflegen. Wir finden endlich überall eine Massenausbreitung des Processes ohne deutliche Grenze, und ein allerdings nur in groben Zügen zu verfolgendes symmetrisches Vorschreiten der Atrophie über beide Körperhälften: Eigenheiten, welche freilich vorwiegend den primär myopathischen Processen zukommen.

Haben wir in dem soeben besprochenen Verhalten der Muskelatrophie keinen Grund gefunden, uns von der Annahme einer Dystrophie loszusagen, so wäre ferner zu untersuchen, wie es sich hier bezüglich der bei Dystrophien so ungemein häufig anzutreffenden Volumszunahme einzelner Muskeln verhält. Es wurde schon früher erwähnt, dass wir einer Pseudohypertrophie, also der Volumszunahme von Muskeln in Folge interstitieller Fettentwicklung in keinem unserer Fälle begegnet sind, es wurde aber gleichzeitig hervorgehoben, dass dies der Annahme der „hereditären Form“ nicht im Wege stehe. Aber auch eine Volumszunahme einzelner Muskeln in Folge massenhaften Auftretens hypertrophischer Muskelfasern, also die sogenannte wahre Hypertrophie, konnten wir nirgends nachweisen. Erb hat darauf aufmerksam gemacht, dass bei Dystrophien schon klinisch wirklich hypertrophische Muskeln angetroffen werden, was bei den neurotischen Atrophien nicht der Fall ist. Ja bis in die neueste Zeit galt das Vorkommen von hypertrophischen Muskelfasern als ein ausschliessliches Merkmal der Dystrophien. Da hieraus für unsere Fälle, bei welchen die allerdings in beschränktem Grade vorgenommene Untersuchung der Muskeln das Fehlen hypertrophischer Fasern ergeben hat, ein Kriterium für die neurotische oder nicht neurotische Natur der Atrophie erwachsen könnte, so wäre nunmehr zu prüfen, wie weit die Bedeutung des Fehlens hypertrophischer Fasern reicht, und ich halte es für zweckmässig, dies mit einer Besprechung des ganzen Muskelbefundes bei Dystrophien zu verbinden. Wenn ich aus vielen mir bekannten Fällen insbesondere die von Berger⁶⁾ und von Schultze⁷⁾ gelieferten Muskelbefunde bei Pseudohypertrophie herbeiziehe, so lässt sich als feststehend annehmen, dass bei dieser Form von Dystrophie die Muskelfasern in der

Mehrzahl verschmälert, aber an nicht wenigen Stellen auch hypertrophisch sind, dass sie ihre Querstreifung beinahe ausnahmslos bewahrt haben, und dass die Kernvermehrung eine mässige ist. Fett- und interstitielles Bindegewebe finden sich in wechselndem, aber immer sehr vermehrtem Grade vor. Im Allgemeinen kann man sagen, dass bei weniger vorgeschrittenen Graden der Erkrankung die Zahl der erhaltenen Muskelfasern eine viel grössere ist, dass die normalen Durchmesser überwiegen, und die interstitielle Bindegewebswucherung gegenüber der erst in späteren Stadien zunehmenden Fettgewebsanhäufung prävalirt. Es sind dies allbekannte Thatsachen. Nur der Fall Friedreich-Schultze⁵⁾ (p. 13) lieferte einen für Pseudohypertrophie ganz exceptionellen Muskelbefund (Fettanhäufung, Riesenzellen, Vacuolenbildung, hypertrophische Fasern und starke Kernvermehrung). In ähnlicher Weise haben Joffroy-Achard⁸⁾ in einem zu Schultze's Gruppe III. zu rechnenden Falle von Dystrophie bei einer 55jährigen weiblichen Person an den Muskeln Atrophie nebst Hypertrophie der Muskelfasern, hier und da Vacuolenbildung, Fett- und Bindegewebsanhäufung zwischen den Muskelfasern, aber keine Kernvermehrung gefunden, während den nicht zur Pseudohypertrophie gehörenden Dystrophien im Allgemeinen auch der von Berger und Schultze aufgenommene Muskelbefund zukommt. Aber mit steter Regelmässigkeit sehen wir bei diesen — selbstverständlich mit Intactsein des Rückenmarkes abgelaufenen — Dystrophien Hypertrophie einzelner Muskelfasern nachgewiesen. — Bei neurotischen Muskelatrophien, speciell bei der Kinderlähmung, haben schon W. Müller und Leyden vereinzelte hypertrophische Fasern gefunden. In neuester Zeit nun haben Dejerine und Huet⁹⁾, dann Joffroy und Achard¹⁰⁾, in ganz auffälliger Weise aber Hitzig¹¹⁾ bei Poliomyelitis das Vorkommen hypertrophischer Fasern in den erkrankten Muskeln constatirt. Aber andererseits hat Eisenlohr¹²⁾ bei einem zwischen der Erb'schen juvenilen und der Dejerine-Landouzy'schen Form stehenden Falle von Dystrophie in der Muskulatur von Rumpf, Extremitäten und Gesicht nicht eine hypertrophische Faser entdecken können. Dadurch sehen wir Schultze's Ausspruch, dass das Fehlen hypertrophischer Fasern ein wichtiges differential-diagnostisches Merkmal neurotischer Atrophien sei, haltlos geworden und die Sache steht nunmehr so, dass wir in unseren beiden Fällen ebenso wenig das Fehlen, als das Vorhandensein solcher Fasern als diagnostisches Hülfsmittel für die eine oder die andere der Hauptgruppen von Muskelatrophie verwerthen könnten;

dies natürlich um so weniger, als uns jedesmal nur ein Muskel zur Untersuchung vorgelegen hat.

Nun könnte man sagen, dass die im ersten Fall gefundene einfache Atrophie des Muskels sich nicht in Einklang bringen lasse mit dem dazu gehörigen Rückenmarksbefunde, da ja gemeinlich den mit der Zerstörung der Vordersäulen einhergehenden Krankheiten des Rückenmarkes degenerative Atrophie der Muskeln auf dem Fusse folgt. Aber auch dieser Behauptung wird der Boden entzogen durch den von Heubner¹³⁾ gelieferten Nachweis, dass bei klinisch sicher gestellter Dystrophie neben deutlichem Schwunde der Vorderhornzellen an den Muskeln die den primär myopathischen Formen zukommenden Veränderungen angetroffen werden können. Ich glaube, dass durch den Fall Heubner, dem sich sonach auch unser erster Fall anschliesst, zunächst der Beweis erbracht ist, dass ein oder das andere Mal ausnahmsweise eine mit Schwund der Vorderhornzellen einhergehende Rückenmarkserkrankung lediglich die den Dystrophien zukommende einfache Atrophie der Muskeln nach sich ziehen kann. Ich sage ausnahmsweise, denn in der weitaus überwiegenden Zahl von Beobachtungen fand sich in solchen Fällen degenerative Atrophie der Muskeln vor. In diesem Sinne will auch der Muskelbefund unseres Falles Pressler aufgefasst werden. Fettdegeneration und hyaline Degeneration des Muskels sind pathologische Veränderungen, welche bei Dystrophien niemals beobachtet worden sind, und hier mit aller Berechtigung auf die neurotische Natur der Erkrankung schliessen lassen.

Bekanntlich kommt es auch bei der spinalen progressiven Muskelatrophie nicht leicht zu einem so vollständigen Untergange aller Fasern eines Muskels, dass bei der elektrischen Prüfung nicht noch ein Theil der Fasern antworten würde. Die immer vorhandene Herabsetzung der Erregbarkeit ist natürlich um so stärker ausgeprägt, je weiter die Entartung des Muskels gediehen ist. Darüber, dass es bei mehr weniger ausgebreiteter primärer Degeneration der motorischen Leitungen zu Entartungsreaction kommen könne, herrscht, soviel ich glaube nur eine Ansicht. Dass es dazu kommen müsse, wurde von Niemandem behauptet. Strümpell¹⁴⁾ spricht sich bezüglich der spinalen progressiven Muskelatrophie dahin aus, dass partielle EaR im stark erkrankten Muskel vorkomme. Aehnlich äussern sich v. Ziemssen⁸⁷⁾ und F. Raymond¹⁵⁾. Hirt¹⁶⁾ bezeichnet das Vorkommen von EaR geradezu als eine Ausnahme. Bei amyotrophischer Lateralsklerose wurde EaR in den stärker ergriffenen Muskeln ausnahmsweise beobachtet. Ich weise u. A. nur auf die Fälle von Vierordt¹⁷⁾ und von Kahler¹⁸⁾

(Fall 24) hin. Nach Erb's Vorgange hat man eine etwa vorkommende EaR vielseitig als den Ausdruck einer neurotischen Erkrankung aufgefasst. Nachdem aber von sehr verlässlicher Seite, so von Fr. Schultze⁵⁾, dann von Landouzy und Dejerine¹⁹⁾ auch bei unzweifelhaft primär myopathischen Processen partielle EaR — allerdings auch nur bei weit vorgeschrittener Erkrankung — nachgewiesen worden war, hat dieses früher für untrüglich gehaltene diagnostische Hilfsmittel einigermassen an seinem Ansehen eingebüsst. Auf seine und Anderer Beobachtungen gestützt, erklärte nun Fr. Schultze⁵⁾ (S. 94), „dass das Bestehen einer EaR an sich nicht mehr als durchgreifendes differential-diagnostisches Moment für die verschiedenen Formen des Muskelschwundes angesehen werden kann. Indessen darf nach wie vor der Eintritt einer completen oder partiellen EaR in einem frühen Stadium der zunehmenden Muskelatrophie als ein Zeichen einer primär neurotischen Atrophie aufgefasst werden“.

Wie verhält es sich nun diesbezüglich in unseren beiden Fällen? Die Nachrichten, welche ich bezüglich der elektrischen Prüfung des ersten Falles erhalten habe, lauten ziemlich kurz, lassen aber auf partielle EaR schliessen. Im Falle Pressler wurde nebst allgemein sehr herabgesetzter Erregbarkeit complete EaR in dem grössten Theile der linken und partielle EaR in der rechten unteren Extremität nachgewiesen. Die Mm. tibialis ant. und Extensor digit. comm. verhielten sich gerade umgekehrt, indem sich hier gerade die rechte Seite als stärker ergriffen zeigte. Hat demnach schon die Prüfung der Motilität an den unteren Extremitäten ergeben, dass die für den flüchtigen Ueberblick bestehende Symmetrie des Processes an beiden Körperhälften in der That keine vollständige sei, so hat die elektrische Prüfung die diesbezüglichen Differenzen zwischen beiden Körperhälften noch mehr geklärt. Mit Rücksicht auf den von Schultze gemachten Ausspruch können wir aber gerade in unseren beiden Fällen ein so ausgebreitetes Vorkommen von EaR, zumal in einem so frühen Stadium der Erkrankung als ein wichtiges Merkmal der primär neurotischen Natur des Processes ansehen.

Muskelrigiditäten, wie sie als Ausdruck spastischer Erscheinungen vorkommen, fanden sich in beiden Fällen nirgends. Dagegen waren einzelne Muskeln im Zustande der Retraction. Da in den vorgedrungenen Stadien von Muskelatrophien aller Art solche Contracturen vorzukommen pflegen, so liegt auch in diesem Falle darin nichts Auffallendes. Nur möchte ich bemerken, dass ich die Contractur des M. ileopsoas, wie sie im zweiten Falle vorlag, im Sinne der Volkmann'schen Hypothese darauf zurückführen möchte, dass das Kind,

seitdem ihm das Gehen und Stehen unmöglich geworden ist, tagüber meist in sitzender Stellung verweilt, daher die Reste dieses Muskels in eine dieser Gewohnheit entsprechende Retraction gerathen sind. Dass die Equinovarusstellung beim ersten Kinde auf die gleiche Hypothese, nämlich auf die Einwirkung der eigenen Schwere der betreffenden Körpertheile, also auf das gewohnheitsmässige Hinabhängen der Füße zurückzuführen sei, möchte ich hingegen nicht behaupten, sondern ich wäre eher geneigt, diese Veränderung mit einem frühzeitigen Ergriffensein der vom N. peroneus versorgten Muskelgruppen in Zusammenhang zu bringen, beziehungsweise auf das Uebergewicht ihrer Antagonisten zu beziehen.

Von motorischen Reizerscheinungen haben wir choreiforme Bewegungen und fibrilläre Zuckungen constatirt. Erstere können ein Glied in der Symptomenreihe verschiedener Rückenmarkserkrankungen bilden, zum engeren Bilde der Muskelatrophie, sei es der neurotischen oder myopathischen, gehören sie nicht. Ich möchte dieselben in ihrer Bedeutung ganz den fibrillären Zuckungen gleichstellen, welche ich an den Nacken- und Schultergürtel-, weniger deutlich an den langen Rückenmuskeln beobachten konnte, auf welche aber gewiss auch das Zittern der Finger zurückzuführen ist. Es ist dies weder ein fibrilläres Zucken, noch ein Wogen, wie es gewöhnlich bei der progressiven spinalen Muskelatrophie zu finden ist, sondern ich möchte es, da ganze Muskelleisten lebhaft zuckend hervortreten, mit dem Ausdrucke „fasciculäre Zuckungen“ bezeichnen. Dieselben werden bei Bewegungen lebhafter, dauern aber auch in der Ruhe fort. Erb²⁰⁾ will fibrilläre Zuckungen bei der Dystrophia musculorum niemals gesehen haben. Dagegen haben Friedreich²¹⁾, dann Zimmerlin und Lichtheim in ihren bekannten Fällen, und in neuester Zeit Oppenheimer²²⁾ bei Dystrophie fibrilläre Zuckungen gefunden, aber letzterer Beobachter constatirt selbst, dass lebhaft andauernde Zuckungen in seinem Falle nicht vorhanden waren, und den primär myopathischen Processen überhaupt nicht zukommen. Mit besonderem Nachdrucke hat Fr. Schultze die Bedeutung fibrillärer Zuckungen für die Bestimmung spinaler Muskelatrophien hervorgehoben, und wir können daraus auch die Berechtigung schöpfen, vermöge des permanenten Fortbestehens und der Lebhaftigkeit der Zuckungen auf die neurotische Natur des Leidens schliessen zu dürfen. Ich selbst habe bisher so lebhaft Zuckungen nur bei primär degenerativen Erkrankungen der motorischen Bahn beobachtet, und lege dieser Erscheinung die gleiche Bedeutung bei, welche das frühzeitige Auftreten der Entartungsreaction besitzt.

Es sind primär myopathische Atrophien beobachtet worden, welche unter Mitbetheiligung der vom Facialis versorgten Muskeln verliefen. Beim Typus Landouzy-Dejerine gehören diese sogar zu den zuerst befallenen Muskeln. Auch Betheiligung der Masseteren wurde nicht selten beobachtet, ich erinnere nur an die Fälle Berger⁶⁾ und Eisenlohr¹²⁾ — im letzteren Falle unter gleichzeitiger Betheiligung der Gesichtsmuskeln —, nicht minder auch Theilnahme der Zungenmuskeln, und zwar meist mit Hypertrophie ihrer Fasern. Dass es sich in derartigen Fällen um mehr als eine rein periphere Erkrankung der betreffenden Muskeln gehandelt habe, ist meines Wissens nicht erwiesen. Auch ist mir kein Fall von Dystrophie bekannt, wo die Muskelgebiete mehrerer motorischer Hirnnerven gleichzeitig der Erkrankung verfallen wären, obgleich a priori die Möglichkeit einer solchen mehrfachen Betheiligung der erwähnten Gebiete bei Dystrophien nicht geleugnet werden könnte. Nur in dem von Schultze⁵⁾ angeführten frühinfantilen Falle von Bäg finden wir: „Schwäche der Mundbewegungen, Abfliessen des Speichels, Verschlucken; Gaumen- und Zungenlaute schwer auszusprechen“ verzeichnet. Dabei war Strabismus und Atrophie beider Papillen vorhanden. Der Rückenmarksbefund lautete bloss auf Vermehrung des interstitiellen Gewebes und Rarefaction der Nervenfasern. Von der Beschaffenheit der Ganglienzellen und vom Hirnbefunde findet sich nichts erwähnt. Es ist daher, wie auch Schultze sagt, schwer, diesen Fall überhaupt irgendwo und ganz besonders unter den Dystrophien einzureihen. Somit glaube ich mich in keine kühnen Combinationen zu versteigen, wenn ich das gleichzeitige Befallensein der Gesichts-, Zungen- und Kaumuskeln zum Mindesten als etwas für eine Dystrophie ganz aussergewöhnliches erkläre. Hier sei es mir nun erlaubt, auf den anatomischen Befund des Falles Bauer zurückzugreifen. Ich habe zwar die völlige Identität unserer beiden Fälle noch nicht als erwiesen hingestellt, glaube mich aber dennoch auf der richtigen Fährte zu befinden, wenn ich auf den anatomischen Befund des Falles Bauer hinweise. Wenn in diesem Falle eine ausgebreitete Degeneration der motorischen Kerne des Rückenmarkes gefunden wurde, so ist es ja nur ein Schritt weiter in dem natürlichen Vorschreiten eines solchen Processes, wenn auch die Kerne der Rautengrube in die Degeneration einbezogen werden. Jedenfalls liegt bei dem Befallensein der Muskelgebiete verschiedener motorischer Hirnnerven dieser Gedanke viel näher, als die Annahme einer rein peripheren Erkrankung der betreffenden Muskeln, und dies umso mehr, als wir uns in Anbetracht der vorher besprochenen schweren nervösen Erscheinungen längst

nicht mehr auf dem Boden eines primär myopathischen Processes bewegen. Indem ich somit die angeführten Störungen für unzweifelhafte Bulbärsymptome halte, muss ich mein Bedauern darüber aussprechen, dass im Falle Bauer, wo bulbäre Störungen klinisch nicht constatirt worden sind, aber anamnestische Erwähnung gefunden haben, die Medulla oblongata nicht einer genaueren Prüfung unterzogen werden konnte. Im Falle Pressler konnten die in der Anamnese verzeichneten Schlingbeschwerden klinisch nicht als erwiesen anerkannt werden. Hingegen wurden wurmförmige Bewegungen und Zittern der Zunge, sowie Schwäche der Gesichts- und Kaumuskeln constatirt.

Im Anschlusse an die oben behandelten atrophischen Zustände möchte ich die an den Ellbogen- und Fingergelenken vorgefundene Hyperextensionsfähigkeit hervorheben. Lloyd²³⁾ und Oppenheimer²²⁾ haben ähnliche Veränderungen an den Gelenken bei Pseudohypertrophie beobachtet. Häufiger und meist in höherem Grade kommen Störungen der Gelenkapparate bei der acuten Poliomyelitis zur Beobachtung, und ich wäre nicht abgeneigt, die im Falle Pressler vorgefundene Anomalie ebenfalls auf einen Schwund der trophischen Einrichtungen im Rückenmarke zurückzuführen.

Die starke Entwicklung des Panniculus adiposus können wir nach keiner Richtung diagnostisch verwerthen. Es gehört zu den häufigsten Erscheinungen, dass bei einigermassen vorgeschrittenen Muskelatrophien an solchen Stellen der Gliedmassen, wo die Haut überhaupt eine Fetтанlage hat, die letztere eine krankhafte Dickenzunahme erfährt. Am gewöhnlichsten finden wir bei der spinalen Kinderlähmung, wenn eine Extremität schon durch längere Zeit gelähmt ist, das Fettpolster des betroffenen Gliedes auffallend verdickt. Es scheint überhaupt, als würde der kindliche Organismus zur Hyperplasie von Fett bei vorhandenen Muskelatrophien besonders hinneigen. Ob es sich hier um eine compensatorische Vermehrung des Fettes, oder um eine Ansammlung desselben in Folge der Unthätigkeit handelt, lässt sich gegenwärtig noch nicht entscheiden.

Das Fehlen des Patellarreflexes, an sich mit einer Erkrankung der Rückenmarkskerne im Lendentheile vollkommen im Einklange stehend, kann ebenso wenig zur Differentialdiagnose zwischen myopathischen und myelopathischen Muskelatrophien verwerthet werden, weil eine vorgeschrittene Erkrankung des zur betreffenden Sehne gehörigen Muskels allein schon genügen könnte, das Fehlen dieses Phänomens zu erklären.

Sensibilitätsstörungen sind in keinem der beiden Fälle beobachtet worden. Es wurden weder spontane Schmerzempfindungen geäußert, noch hat die sorgfältigste Untersuchung die Störung irgend einer Empfindungsqualität nachgewiesen. Auch waren die Weichtheile der Extremitäten niemals gegen Druck empfindlich. Ebenso fehlten Blasen- und Mastdarmstörungen.

Durch die vorstehenden Erörterungen glaube ich einestheils den Nachweis geführt zu haben, dass sich die Erkrankung auch in dem Falle Pressler nur auf die motorische Sphäre beschränkt habe; andererseits sind mit dieser Erkrankungsqualität zusammenhängende Erscheinungen in Betracht gezogen werden, von welchen jede für sich das eine oder das andere Mal bei Dystrophien — allerdings auch in geringerem Grade — beobachtet worden sind, deren gleichzeitiges Auftreten jedoch den Dystrophien nicht zukommt. Unter besonderer Betonung dieser schweren nervösen Symptome glaube ich somit auch den Fall Pressler seines primär myopathischen Charakters vollständig entkleidet zu haben, und es hat sich hieraus die endgültige Beantwortung der oben an den Kliniker gerichteten Frage ergeben. Was nun aber nächst der richtigen Würdigung dieser reichhaltigen Symptomenreihe den Kliniker in der Annahme eines neurotischen Processes am meisten bestärken muss, ist der rasche Verlauf der Krankheit. Bei primär myopathischen Atrophien ist beinahe ausnahmslos eine sehr langsame Entwicklung des Krankheitsbildes gesehen worden, und bekanntlich können Decennien vergehen, ehe es zum letzten Stadium, der Affection des Zwerchfelles, kommt. Anders hier. Innerhalb des Zeitraumes von drei Jahren hat die Atrophie in dem etwas langsamer verlaufenden Falle Pressler nicht allein die Mehrzahl aller Muskeln der Extremitäten und des Rumpfes befallen, sondern es sind sogar Bulbärererscheinungen aufgetreten. Es ist alle Wahrscheinlichkeit vorhanden, dass der Kranke mehr als die Hälfte seiner Krankheitsdauer hinter sich habe.

Ein Vergleich der in beiden Fällen vorgeführten klinischen und anatomischen Thatsachen führt zu folgenden Betrachtungen: Beide Kinder erkranken im 10. Lebensmonate ohne weitere begleitende Erscheinungen mit Schwäche in den Beinen, welcher Atrophie und Parese der Oberschenkel- und Becken —, später auch der Rückenmuskeln folgt. Jedesmal werden beide Körperhälften symmetrisch befallen. Der Atrophie und Parese geht eine Zunahme des Panniculus adiposus parallel, zunächst an beiden Fussrücken, später besonders an den unteren Extremitäten. Das in beiden

Fällen anamnestisch erwähnte „Geschwollensein“ der Gegend über der Symphyse dürfte wohl auf das stärkere Hervortreten dieses Körperteiles in Folge des immer tieferen Einsinkens der Inguinalfalten zu beziehen sein. Der Process hat ferner in beiden Fällen einen deutlich progressiven Charakter und einen raschen Verlauf. Atrophie und Parese schreiten von der Oberschenkelhüftregion nach auf- und abwärts vor. Beim Uebergreifen der Erkrankung auf die oberen Extremitäten stellt sich Zittern der Hände ein. Hat endlich die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarkes im ersten Falle ausgebreitete Degeneration der grauen Vordersäulen zu Tage gefördert, so stehen derselben im zweiten Falle unzweifelhafte Anzeichen eines analogen Processes, als: fibrilläre Zuckungen, Entartungsreaction, degenerative Atrophie des untersuchten Muskels und Bulbärsymptome gegenüber. Der Patellarreflex ist in beiden Fällen erloschen, es fehlen auch spastische Erscheinungen. Ebenso fehlen Sensibilitätsstörungen irgend welcher Art sowie Blasen- und Mastdarmstörungen. Es kann somit über die Identität beider Processe nicht der leiseste Zweifel bestehen.

Nachdem die neurotische Natur beider Fälle einmal feststeht, ergibt sich naturgemäss die Frage, welcher der bekannten Krankheitsformen dieselben einzureihen sein werden. Bevor ich auf diese Hauptfrage eingehe, möchte ich noch einigen etwa zu erwartenden Einwürfen begegnen.

Der im Falle Bauer gleichzeitig vorhandene Hydrocephalus kann nicht als Ursache der Muskelerkrankung angesehen werden. Hydrocephalus geht klinisch mit spastischen Erscheinungen einher, führt aber niemals zu Muskelatrophie und zu Lähmungen. Auch auf dem Wege einer secundären Erkrankung der motorischen Bahn des Rückenmarkes lässt sich ein solcher Causalnexus nicht annehmen, da selbst bei höhergradigen Hydrocephalen höchstens secundäre Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn des Rückenmarkes, niemals aber Atrophie der grauen Vordersäulen beobachtet wurde.

Bei einer so frühinfantilen Muskelatrophie könnte man ferner zur Annahme einer Aplasie des Rückenmarkes (der Vorderhornzellen) geneigt sein, doch auch hier fehlt jede Basis zu einer solchen Supposition. Wir kennen nämlich ausser der von Drummond und Bramwell bei Fällen von Pseudohypertrophie gefundenen Spaltbildung im Rückenmarke, welche die trophischen Rückenmarkscentra eigentlich gar nicht alterirte, und daher mit der Muskelatrophie nicht in Zusammenhang gebracht werden konnte, in Bezug auf congenitale Defecte nur Bildungsanomalien der grauen Substanz bei gleichzeitiger

congenitaler Verkümmernng einer Extremität. In diesem Falle ist es nach Samuel's²⁴⁾ Auffassung gar nicht erwiesen, dass die Veränderungen am Rückenmarke Ursache und nicht Folge der peripheren Anomalie gewesen seien. Auch die grosse Ausbreitung der Veränderungen im Rückenmarke und der progressive Verlauf unserer Erkrankungen weisen obige Annahme zurück, am meisten jedoch die anamnestic festgestellte Thatsache, dass beide Kinder bis zu ihrem 10. Lebensmonate im Genusse ihrer vollen Motilität gestanden sind, soweit sie solchen Kindern überhaupt zukommt.

Nun möchte ich noch dem nicht unwichtigen Einwurfe begegnen, dass es sich in beiden Fällen um eine periphere Neuritis gehandelt haben könne. Es wäre in dieser Richtung allenfalls an eine ascendirende multiple Neuritis zu denken, eine Krankheitsform, welche dem kindlichen Organismus im Allgemeinen nicht zukommt, abgesehen davon, dass kaum zwei Kinder derselben Familie im zartesten Alter ein noch nie gesehenes Zusammentreffen von Neuritiden bieten dürften. Ich glaube aber diesem Einwande — ganz abgesehen von dem positiven Rückenmarksbefunde im Falle Bauer — mit dem Hinweise auf das gänzliche Fehlen von Schmerzen und anderen Sensibilitätsstörungen, das Vorhandensein von Bulbärscheinungen und das symmetrische Auftreten und planmässige Vorschreiten der Atrophie über grosse Nerven-Muskelbezirke am kräftigsten zu begegnen.

Indem ich dies abgethan zu haben glaube, wende ich meine Aufmerksamkeit den primären Erkrankungen der motorischen Bahn des Rückenmarkes zu. Ich halte es vor Allem für wichtig, dort vorkommende entzündliche Processe in's Auge zu fassen, da ich für eine möglichst strenge Trennung der rein degenerativen von den entzündlich-degenerativen Krankheitsformen eintreten möchte. Ich kann bezüglich unserer Fälle selbstverständlich weder die Myelitis transversa, noch die Poliomyelitis acuta in Betracht ziehen. Eine Absonderung dieser Fälle von der Paralyse générale spinale antérieure subaiguë Duchenne's, welche Erb²⁵⁾ als Poliomyelitis anterior chronica bezeichnet hat, erscheint mir schon der Rede werth. Das Vorkommen derselben wurde zwar von den meisten Autoren nur bei Erwachsenen beobachtet, Hughes Bennett und Erb haben sie aber ausnahmsweise auch bei Kindern constatirt. Vom anatomischen Standpunkte sollte man hier constant die Spuren entzündlicher Veränderungen an den Gefässen und an den Ganglienzellen des Vorderhornes (Vacuolenbildung, Colloidentartung, Verkalkung) erwarten, und wäre auf das Fehlen solcher Veränderungen in unserem ersten Falle leicht hinzuweisen. Indem ich jedoch den von

Oppenheim²⁶⁾ bei einer 52jährigen Frau mit Poliomyelitis chronica aufgenommenen Rückenmarksbefund im Auge habe, sehe ich mich genöthigt, noch weiter in die Sache einzugehen. Oppenheim fand in dem erwähnten Falle Erkrankung der grauen Vorderhornsäulen und der vorderen Wurzeln in allen Höhen des Rückenmarkes. Die Ganglienzellen waren förmlich „ausgerottet“, besonders in der Hals- und Lendenanschwellung. Die Markfasern des Vorderhornnetzes spärlich vorhanden. In der Halsanschwellung verkrüppelte Ganglienzellen. Keine starke Vascularisation oder auffallende Veränderung an den Gefäßen der grauen Substanz. Auch hier also Degeneration der Vordersäulen in ihrer ganzen Ausdehnung mit dem Charakter des einfachen Schwundes und Mangel entzündlicher Veränderungen an den Gefäßen und Ganglienzellen. Ist es mir auf diese Weise unmöglich geworden, beide Krankheitsformen anatomisch von einander zu sondern, so will ich versuchen, ob mir dies bezüglich des klinischen Verhaltens gelingt, obgleich gerade hier Uebergänge von den rein degenerativen Formen zur chronischen Poliomyelitis für möglich gehalten werden müssten. Nun hat zwar Seeligmüller das Auftreten der acuten Poliomyelitis bei Kindern derselben Familie beobachtet, allein Schultze²⁷⁾ bezeichnet ein solches Vorkommen als höchst selten, und in noch verstärkterem Masse überträgt sich diese Behauptung auf die chronische, wie vorher bemerkt wurde, bei Kindern nur zweimal beobachtete Form. Ist also schon das familiäre Auftreten unserer Fälle mit jener Krankheit nicht in Uebereinstimmung zu bringen, so habe ich weiter zu bemerken, dass in dem Falle Oppenheim zuerst der rechte Arm, dann das linke Bein, dann der linke Arm und endlich das rechte Bein erkrankt war. Es fehlte also initial das symmetrische Auftreten des Processes. Ferner war, wie es ja bei Poliomyelitis stets der Fall ist, jedes Glied zuerst vollständig oder nahezu vollständig gelähmt, dann erst folgte die Atrophie desselben. In den vorliegenden Krankheitsgeschichten haben wir hingegen die Parese der Atrophie parallel gehen gesehen. Endlich war bei der Poliomyelitis chronica im weiteren Krankheitsverlaufe allerdings auch ein Ausgleich in dem Ergriffensein beider Körperhälften eingetreten, indem allmählig auch die im Beginne verschonten Muskeln in die Lähmung und Atrophie einbezogen wurden, so dass bei der Autopsie nur das Zwerchfell intact befunden wurde, aber einen progressiven Charakter von der gleichen Art, wie in unseren beiden Fällen, wo wir das Vorschreiten der Atrophie von einem bilateral befallenen Muskelcomplexe nach oben und unten betont haben, fehlte in dem Falle Oppenheim gänzlich. Und sollte auch

in unseren Fällen einmal ein ausnahmsweise progressives Vorschreiten der Poliomyelitis supponirt werden, so würde doch kaum in beiden Fällen eine gleichartige Ausbildung der Atrophie zu Stande gekommen sein. Zum Uebermasse, möchte ich sagen, verweise ich noch auf das Vorkommen von Bulbärscheinungen im Falle Pressler und auf den Umstand, dass bei Poliomyelitis in der Regel wenigstens eine theilweise Restitution einzutreten pflegt, was in dem von Erb²⁸⁾ mitgetheilten infantilen Falle ganz besonders schön zu Tage trat. Ich würde mich also in vollständiger Verlegenheit befinden, wenn ich vorliegenden Falles die Diagnose einer chronischen Poliomyelitis acceptiren müsste.

Ebenso braucht nach meinem Dafürhalten nicht erst umständlich nachgewiesen zu werden, dass unsere Fälle mit Syringomyelie nichts gemein haben.

Es ist nun evident, dass wir uns bei unseren weiteren Erwägungen auf jene Formen von myelopathischen Muskelatrophien zu beschränken haben werden, welchen ein unzweifelhaft progressiver Charakter zukommt. Es sind dies die auf mehr weniger ausgebreiteter primärer Degeneration der motorischen Leitungen beruhenden Prozesse, nämlich die progressive spinale Muskelatrophie und die amyotrophische Lateralsklerose. Der ersteren dieser beiden Formen wird von Charcot²⁹⁾ die Möglichkeit eines hereditären Auftretens beigelegt. Wenn ich diese Krankheitsform hier dennoch ausschliessen zu können glaube, so geschieht dies nicht gerade, weil sie bei Kindern noch gar nicht beobachtet worden ist, auch nicht wegen des anatomischen Befundes in unserem ersten Falle, sondern wegen des Mangels jener klinischen Merkmale, welche die progressive spinale Muskelatrophie vor allen anderen Muskelatrophien auszeichnen. Allgemein und mit Recht wird der progressiven Muskelatrophie eine auf die Vorderhornmuskelstrecke beschränkte Degeneration der motorischen Bahn zu Grunde gelegt, und insofern könnten wir vom anatomischen Standpunkte sofort auch ein negatives Urtheil fällen, da wir ja im ersten unserer beiden Fälle auch ein wenn auch geringes Ergriffensein der Vorderseitenstränge gefunden haben. Wiewohl nun in der Zusammenstellung von 12 Fällen progressiver Muskelatrophie durch Kahler¹⁸⁾ die weisse Substanz 10mal ganz intact befunden wurde, so finden wir doch im Falle Charcot-Gombault (ebenda) „weisse Substanz nicht ganz frei. Schmale Zone von Randsklerose an den Vorderseitensträngen und Sklerose an den Vorderstranggrundbündeln“, und im Falle von Kahler (ebenda) „weisse Substanz intact bis auf Randsklerose der VS. bis zum 4. Cervicalnervenpaare hinab.

Dieser Umstand lässt es mir bedenklich erscheinen, schon auf Grund des anatomischen Befundes hin die in Rede stehende Krankheitsform auszuschliessen, da wir ja im Falle Bauer die Seitenstränge im Hals- und Lendenmarke, allerdings an wechselnder Stelle und nur im Lendenmarke in erheblichem Grade erkrankt gefunden haben. Was aber das klinische Verhalten unserer Fälle betrifft, so ist schon der Beginn der Atrophie an den unteren Extremitäten und das Weiterschreiten über die Rückenmuskulatur nach aufwärts etwas, was der progressiven spinalen Muskelatrophie gar nicht zukommt. Meist wird die eine oder die andere obere Extremität an der Peripherie, weniger häufig an ihrem Schultergürtelgebiete ergriffen, oder das Bild beginnt sofort mit Bulbärsymptomen. Man könnte nun allerdings diese Abweichung für nicht genug bedeutungsvoll erklären, und darauf hinweisen, dass sich unsere Fälle mit jener Krankheit in Uebereinstimmung befinden hinsichtlich des ausschliesslichen Befallenseins der motorischen Bahn bei unzweifelhaft progressivem Verlaufe, des Vorhandenseins von fibrillären Zuckungen, EaR und Bulbärsymptomen, sowie des Mangels spastischer Erscheinungen.

Allein Jedermann wird zugeben, dass damit das Bild der progressiven spinalen Muskelatrophie noch nicht erschöpft ist. Von allen Neuropathologen, voran von Charcot wird das „Individualisiren“ beim Vorschreiten der erwähnten Krankheit betont. Es ist das allmähliche Vorschreiten der Atrophie über einen grossen Theil der Muskulatur, und zwar mit besonderer Auswahl einzelner Muskeln. Dieses wichtige Postulat, das Vordringen von Muskel zu Muskel, finden wir in unseren beiden Fällen nicht erfüllt. Hier handelt es sich vielmehr um eine Massenerkrankung von Muskeln in der wiederholt genannten Oberschenkel-Rumpfgegend, wogegen das Vorschreiten des Processes ohne jegliche besondere Auswahl und scharfe Grenze stattfindet. Die progressive Muskelatrophie ist im Allgemeinen eine langsam verlaufende Krankheit. Das nach Kahler bei rasch verlaufenden Fällen — und Niemand wird leugnen, dass unsere Fälle zu diesen zu rechnen wären — nahezu nie fehlende Auftreten von Lähmungen, welche von der Atrophie unabhängig sind, fehlt hier ebenfalls gänzlich.

Ich habe oben Charcot's Ansicht über das hereditäre Auftreten der progressiven spinalen Muskelatrophie kurz erwähnt und hätte dazu noch etwas nachzutragen. In neuester Zeit wurden die schon von F. Schultze³⁰⁾ beschriebenen Fälle mit Beginn der Atrophie an den kleinen Fussmuskeln und ascendirendem Vorschreiten bei deutlich neurotischen Erscheinungen von Hoffmann³¹⁾ wieder studirt und

mit Wahrscheinlichkeit als eine hereditär auftretende sogenannte Peronealform der spinalen Muskelatrophie hingestellt, welcher Anschauung auch Sachs³²⁾ und F. Raymond¹⁵⁾ beigetreten sind, während andere Neurologen sich dagegen noch ablehnend verhalten. Nicht zu übersehen ist ferner, dass Bernhardt³³⁾ über „eine hereditäre Form der progressiven spinalen, mit Bulbärparalyse complicirten Muskelatrophie“ berichtet. Da jedoch in keinem dieser Fälle Sectionsbefunde vorliegen, so wird man gut thun, sich diesbezüglich noch zuwartend zu verhalten und die Heredität wie bisher nur den primär myopathischen Muskelatrophien zu vindiciren.

Es sprechen also gewichtige Gründe, nämlich das infantile, hereditäre Auftreten des Leidens, der Beginn an den Oberschenkelmuskeln, das Fehlen des Individualisirens und der bei raschem Verlaufe immer vorhandenen Lähmungen dafür, dass eine progressive spinale Muskelatrophie in unseren Fällen nicht vorliege.

Am interessantesten gestaltet sich die Differenzirung unserer Fälle von der amyotrophischen Lateralsklerose. Bekanntlich wird diese Krankheitsform auf eine combinirte Degeneration der grauen Vordersäulen mit Einschluss der motorischen Kerne der Oblongata und der Seitenstränge des Rückenmarkes zurückgeführt, und Koschewnikoff³⁴⁾ hat die Degeneration der letzteren durch die Pyramiden, die Longitudinalbündel des Pons und weiter durch den Hirnschenkelfuss und die innere Capsel bis zu den Centralwindungen verfolgt. Marie³⁵⁾, welcher diesen Befund bestätigte, ergänzte denselben durch den Nachweis des Fehlens der Pyramidenzellen der Centralwindungen. Aus bekannten Gründen müssen wir uns hier auf den Vergleich der jeweiligen Rückenmarksbefunde beschränken. Nebst Schwund der Markfasern und Ganglienzellen der Vorderhörner finden wir in den 24 von Kahler¹⁵⁾ angeführten Fällen mehr weniger hochgradige Degeneration der PyS., mit undeutlicher Begrenzung gegen die Seitenstrangreste, und meist Vermehrung des interstitiellen Gewebes in den Seitenstrangresten und Vordersträngen. Es handelt sich dort meist um eine Sklerose in der Umgebung der Vorderhörner. Wenn ich nun schon auf den Umstand, dass ich in unserem ersten Falle nebst geringfügiger Degeneration der PyS. eine mehr einer Randsklerose ähnlich sehende Verdichtung des interstitiellen Gewebes der Vorderseitenstränge vorgefunden habe, keinen besonderen Werth lege, so ergibt sich doch ein wesentlicher Unterschied dadurch, dass es sich bei der amyotrophischen Lateralsklerose um eine Systemerkrankung, also um eine, wenn auch nicht das Rückenmark in seiner ganzen Länge befallende, so doch bis zu einer gewissen Grenze

continuirliche Schädigung der PyS. ebenso wie der Vordersäulen handelt. In unserem Falle Bauer fanden wir die PyS. in einem grossen Theile des Dorsalmarkes intact, und auch im Halsheile waren die Veränderungen in sehr geringem Grade und an wechselnden Stellen vorhanden. Eine constante und unverkennbare Sklerose fand sich nur im Lendenmarke vor. Der Annahme, dass bei längerer Dauer der Krankheit möglicherweise auch der noch intact gebliebene Theil der PyS. der Sklerose hätte verfallen können, muss ich entgegenhalten, dass die Lateralsklerose ohnedies eine rasch verlaufende Krankheit ist, und dass in 17 von Kahler vorgeführten Fällen bei einer Krankheitsdauer zwischen 8 und 36 Monaten die Erkrankung der PyS. schon eine continuirliche war. Nicht so prägnant gestaltet sich dem Anscheine nach die Sonderung unserer Fälle von dem klinischen Bilde der Lateralsklerose. Wir wollen zunächst die typischen Formen derselben in Betracht ziehen. Hier finden wir zumeist im Beginne Schwäche eines Armes, welcher Atrophie, gewöhnlich der kleinen Handmuskeln, der Vorderarmstrecker, des Triceps und Delta-muskels folgt. Zu der Muskelatrophie mit erhöhten Sehnenreflexen an den oberen gesellt sich spastische Parese an den unteren Extremitäten, und endlich treten Bulbärsymptome hinzu. Ziehen wir nur diese typischen Formen, welchen nach der herrschenden Ansicht vermöge der deutlich spastischen Erscheinungen eine anfangs vorwiegende Seitenstrangdegeneration zu Grunde liegt, in Betracht, so ist von einer Vereinigung derselben mit unseren Fällen, wo niemals spastische Symptome bestanden haben, keine Rede. Es lässt sich jedoch nicht verhehlen, dass jene 11 von Kahler aufgezählten Fälle, in welchen keine spastischen Erscheinungen vorhanden waren, gerade klinisch den von mir vorgeführten Fällen etwas näher stehen. Es ist dies eben jene Kategorie von Fällen der Lateralsklerose, in welchen die unbedeutende Degeneration der Seitenstränge gegenüber dem hochgradigen Schwunde der Vorderhornelemente ganz in den Hintergrund tritt, ein Verhalten, das mit der oben nachdrücklichst betonten Reserve, also in einem beschränkten Sinne auch in unserem ersten Falle zutraf. In dieser Reihe von Fällen nun kommt es niemals zur Ausbildung von spastischen Erscheinungen, sondern es tritt die Parese und Muskelatrophie in den Vordergrund. Wir dürfen ferner nicht verschweigen, dass auch hier der Process häufig mit Schwäche in den Beinen beginnt, dass fibrilläre Zuckungen und EaR wenigstens in einigen Muskelgebieten beobachtet worden sind. Hiermit glaube ich zu jenem Punkte gelangt zu sein, zu dem ich naturgemäss gelangen musste. Liegt einmal eine mehr weniger ausge-

breitete primäre Degeneration der motorischen Leitungen vor, dann kann es sich nur mehr um den klinischen Ausdruck der intensiveren oder schwächeren Schädigung des einen oder des anderen der physiologisch differenten Theile der motorischen Bahn handeln. Kahler hat in seiner mehrfach citirten Arbeit auf treffliche Art bewiesen, dass sich die Pole der progressiven spinalen Muskelatrophie und der Lateralsklerose berühren. Auch im Hinblicke auf unsere Fälle können wir sagen, dass ein wesentlicher Unterschied gegenüber anatomisch ähnlich zur Ausbildung gelangten Processen nicht bestehen kann, dass somit bei vorherrschender Schädigung der Vordersäulen die Parese und Atrophie in den Vordergrund treten konnten, dagegen das Auftreten spastischer Symptome unterbleiben musste.

Bis hierher konnte eine Uebereinstimmung unserer beiden Fälle mit der Lateralsklerose zugegeben werden. Wenn ich trotzdem, ganz abgesehen von dem differenten anatomischen Verhalten, letztere Krankheitsform ausschliesse, so geschieht es aus folgenden Gründen. Erstens ist die Lateralsklerose eine Krankheit, welche man bisher nur ungefähr zwischen dem 25. und 70. Lebensjahre, niemals aber bei infantilen oder gar frühinfantilen Organismen auftreten gesehen hat. Zweitens tritt dieselbe nicht in familiärer Weise auf. Drittens haben wir ausdrücklich betont, dass in unseren Fällen die Parese der Atrophie auf dem Fusse folgte, also keine Lähmungen vorkamen, für welche keine Atrophie nachzuweisen war. Endlich ist der ganze Entwicklungsgang der Muskelatrophie ein solcher, wie er der Lateralsklerose nicht zukommt.

Nun waren es aber gerade diese Merkmale, welche uns ursprünglich auf die Vermuthung geführt haben, dass wir es mit einer Dystrophie zu thun haben, und es erscheint nicht bloss sachlich richtig, wenn wir diesen Gedanken, welchen wir ja anlässlich unseres Rundganges durch die verschiedenen verwandten Krankheitsprocesse nicht gänzlich fallen gelassen haben, hier wieder aufnehmen, sondern die letztangeführten nur den Dystrophien zukommenden Merkmale zwingen uns geradezu, uns für das Vorhandensein einer Form von Dystrophie, wie wir sagten, des Typus Leyden-Moebius zu entscheiden.

Wir gelangen hiermit zu dem Schlusse, dass wir es in unseren beiden Fällen mit einer frühinfantilen, familiären Muskelatrophie zu thun haben, welche in ihrer ursprünglichen Anlage und ihrer progressiven Ausbildung nur den bisher bei Dystrophien beobachteten Eigenthümlichkeiten entspricht, im weiteren raschen Verlaufe sich aber mit den deutlichsten Anzeichen einer neurotischen Erkrankung

ausstattet, und unzweifelhaft auf eine primäre Degeneration der motorischen Bahn des Rückenmarkes zurückzuführen ist.

Lässt sich das klinische Bild einer Dystrophie mit dem Nachweise einer ihr zu Grunde liegenden Rückenmarkserkrankung in Einklang bringen? Der Widerspruch, welcher gemäss dem bisherigen Stande der Wissenschaft in dieser Frage liegt, ist kein so greller mehr, seitdem einige wenige Fälle von Dystrophien bekannt geworden sind, über deren neurotische Natur kein Zweifel bestehen konnte. Positive

Fall von	Heredität	Krankheitsdauer	Typus der Dystrophie	Krankheitsverlauf.	Wahre Hypertrophie	Fettanhäufung	Kleine Handmuskeln	Motor. Hirnnerven
Heubner	nicht nachweisbar	vom 3. bis zum 21. Lebensjahre.	Leyden-Moebius?	Beginn mit Bein-, dann Rückenschwäche. Zunehmende Atrophie u. Parese der Strecker, weniger der Beuger im Kniegelenk, des Ileo- soas, der lang. Rückenmuskeln. Atrophie des Pectoralis, Deltamuskeln und der Rhomboiden. Cucull. sup. und infr. spinatus und Serratus erhalten. Zittern der Finger. Biceps, Triceps, dann Beuger und Strecker der Hand besonders links ergriffen. Hyperextensionsfähigkeit der Ellbogen- und Fingergelenke. Zuletzt Quadriceps total atrophisch. Vorderarme u. Waden leidlich erhalten. Im letzten Lebensjahre Sitzen möglich. Stehen unmöglich. Tod an Tuberculose.	nicht vorhanden	Panniculus adiposus stark entwickelt, An d. Muskeln keine Volumenzunahme durch Pseudohypertrophie	Atrophie zweifelhaft, Function abgeschwächt	Gesichtsmuskeln intact, sonst keine Störungen
Preisz	nicht nachweisbar	vom 15. bis zum 23. Lebensjahre.	Pseudohypertrophie	Geschwäche, zugleich Schwäche in den oberen Extremitäten. Sehnenkönnen dem Bauch kaum genähert werden. Wirbelsäule im Lendentheile nach vorne gekrümmt. Schultergürtelmuskeln und Ober-	nicht erwähnt	An Gesäss u. unteren Extremitäten Pseudohypertrophie	intact	ihr Gebiet nicht ergriffen

Rückenmarksbefunde bei Pseudohypertrophie machten nach Berger's⁶⁾ Angabe Clarke und Gowers, Kesteven und Götz. Diese Wahrnehmungen konnten aber die bisherigen Annahmen der Wissenschaft nicht erschüttern. In der neuesten Zeit nun haben Heubner¹³⁾ und Preisz²⁾ den Nachweis geliefert, dass Rückenmarkserkrankungen schwerster Art unter dem Bilde der Dystrophie verlaufen können, und haben damit die kaum zur Ruhe gebrachte Gährung in der Frage über die progressiven Muskelatrophien wieder in Gang gebracht. Auf der untenstehenden Tabelle finden sich unsere beiden Fälle den vor-

Elektr. Verhalten	Fibrilläre Zuckungen	Patellarreflex	Sensibilität	Anatomischer Befund		
				Rückenmark.	periph. Nerven	Muskeln.
Im Quadrice., keine EaR, nur an d. kl. Handmusk. u. Flex. d. r. Vorderarmes träge Zuckung. ASZ > KSZ	Zittern d. Finger, zittrige Zuckungen am Biceps, Triceps und Deltamuskel, mit kleinen Bewegungseffekten	erloschen.	normal.	Weisse Substanz u. hintere Wurzeln intact. Lendenmark: neben einzelnen erhaltenen Zellen viele Lücken anstatt Vorderhornzellen, im mittl. u. oberen Lumbalmark Zellschwund absolut. Umspinnendes Netz erhalten. Gefässspalten in allen Lagen erweitert. Vordere Wurzeln stark degeneriert. Unter. Dorsalmark: Schwund der Ganglienzellen. Degeneration d. vord. Wurzeln. Clarke's Säulen gut erhalten. Mittleres und oberes Dorsalmark weit besser erhalten. Halsanschwellung: Lücken sehr zahlreich. Vordere Wurzeln degeneriert. Oberes Halsmark etwas besser beschaffen. Keine Spuren entzündl. Veränderungen.	In einigen Nervenstämmen (Medianus) etwas Schwund d. Nervenfasern. Atrophie d. Muskel-Nervenästchen	Muskeln in verschiedenen Stufen der Veränderung. Einige erhalten. Delta, Sacro-lumbalis u. Quadriceps in reines Fettgewebe verwandelt. Mikroskop. an besseren M. Querstr. erhalten, einzelne hypertrophische Fasern. Beischlechterer Beschaffenheit Ueberwiegen der hypertroph. Fasern, daneben Fasern von minimalem Dm. Verlust der Querstreifung, röhrenförm. Vacuolisierung, starke Kernvermehrung. Interstitielles kernreiches Bindegewebe über Fett prävalierend. Bei schlechtester Erhaltung Riesenzellen, die wenigen inmitten von Fett gelegenen Muskelfaserreste schollig degeneriert. Nirgends fettige Degeneration.
sehr herabgesetzte Erregbarkeit, aber nir-	nicht vorhanden	nicht erwähnt	normal.	Atrophie der Vorderhornzellen in der ganzen Länge des Rückenmarks. Blutextravasate in der grauen u. weissen Substanz des mittleren Dorsalmarkes, stellenweise bis zur Zerstörung des rechten Vorder-	degeneriert.	Neben einfacher Atrophie degenerative Atrophie, ähnlich der wachartigen, aber ohne scholligen Zerfall. Verlust d. Querstreifung u. hochgradige Kernvermehrung. Ampullenartige Erweiterung der atroph.

Fall von	Heredität	Krankheitsdauer	Typus der Dystrophie	Krankheitsverlauf.	Wahre Hypertrophie	Fettanhäufung	Kleine Handmuskeln	Motor. Hirnnerven	
Eigene Beobachtung.	Fall Bauer	familiär	vom 10. Lebensmonate bis zum vollend. 3. Lebensjahre, somit etwas über zwei Jahre.	Leyden-Moebius.	Schwäche der Beine, Zunahme des Panniculus adiposus, Atrophie und Parese des Quadriceps, Ileopectus und der lang. Rückenmuskeln. Zittern der Hände, später Atrophie und Parese derselben. Hydrocephalus chron. int. Schliesslich beinahe vollständige Paralyse aller Extremitäten mit Retractionen u. Pes equinovarus. Tod an Pneumonie.	nicht vorhanden	Nur Vermehrung des Pann. adiposus	intact	nur anamnestisch ange deutete Betheiligung
	Fall Pressler	dto.	vom 10. Lebensmonate an; gegenwärtige Dauer d. Krankheit drei Jahre.	dto.	Schwäche der Beine, Zunahme des Panniculus adiposus, der Atrophie und Parese, Zittern der Hände wie vorher, hochgradige Atrophie und Parese des Quadriceps, Ileopectus und der lang. Rückenmuskeln. Mässige Atrophie und Parese der meisten Schultergürtel- und Armmuskeln. Unterschenkelmuskeln z. Theil ergriffen.	dto.	dto.	intact	Bulbärscheinungen

genannten von Heubner und Preisz angereicht. Es ist auf den ersten Blick ersichtlich, dass eine auffallende Uebereinstimmung unserer Beobachtungen mit dem Falle von Heubner besteht. Der frühinfantile Beginn, der gleiche Ausgangspunkt der Krankheit, die zuletzt hochgradige Atrophie der Mm. quadriceps, ileopectus und Erector trunci, ferner das Zittern der Finger und die mit Bewegungseffecten verbundenen fibrillären Zuckungen sprechen deutlich in diesem Sinne. Desgleichen die Atrophie an den Schultergürtel- und

Elektr. Verhalten	Fibrilläre Zuckungen	Patellarreflex.	Sensibilität.	Anatomischer Befund		
				Rückenmark.	periph. Nerven	Muskeln.
gends EaR				stranges. Einige Arter. mit stark verdickter Intima. Weisse Substanz hat kleine Lücken. Vordere Wurzeln degenerirt.		Fasern und gewucherte mehrkernige Muskelkörperchen. Hier und da Martinis seröse u. röhrenförmige Atrophie u. wahre Hypertrophie d. Muskelfasern.
Partielle EaR	Zittern d. Hände	erloschen.	normal.	Degeneration der PyS. im Lendenmark, in sehr geringem Grade in der Halsanschwellung, dort mit schwacher Randdegeneration. Lücken an Stelle der Vorderhornzellen im ganz Rückenmark, besonders in den Anschwellungen. Fasernetz meist erhalten. Spinnenzellen. Gefässspalten erweitert. Randzone in den Anschwellungen verbreitert. Degeneration der vorderen Wurzeln.	nicht untersucht.	Einfache Atrophie ohne bedeutende Kernvermehrung. Fett- u. Bindegewebe abwechselnd vermehrt (nur M. gastrocnemius untersucht).
Partielle u. totale EaR an den unter. Extremitäten.	Zittern d. Hände fasciculäre Zuckungen am Deltam. Nacken-, Rückenmuskeln u. Cucularis	dto.	normal.	—	—	In vivo excidirtes Muskelstück aus dem M. quadriceps: vorherrschend einfache Atrophie, zum Theile auch wachstartige und Fettdegeneration, Kernvermehrung, endlich Fettanhäufung zwischen den Muskelfasern.

Oberarmmuskeln mit Verschontbleiben des M. serratus anticus major, das verhältnissmässig bessere Erhaltenbleiben der Wadenmuskeln, die Hyperextensionsfähigkeit der Finger- und Ellbogengelenke, das Fehlen von wahrer Hypertrophie und von Pseudohypertrophie. Alles dies sind klinische Uebereinstimmungen von nicht geringer Bedeutung. Was den Befund am Rückenmarke betrifft, so finden wir zwar in Heubner's Falle die weisse Substanz intact, aber den gleichen vollständigen Ausfall von Ganglienzellen in den Vordersäulen, wie im

Falle Bauer; jedesmal treffen wir die intensivsten Veränderungen im Lendenmarke, dann auch im unteren Dorsalmarke, einen Nachlass im mittleren und oberen Dorsalmarke, und abermals starke Veränderungen in der Halsanschwellung. Anatomisch ergibt sich also eine nahezu vollständige Uebereinstimmung, klinisch eine frappante Ähnlichkeit der verglichenen Fälle. Eine Abweichung besteht nur darin, dass in Heubner's Falle die Heredität nicht nachzuweisen und der Verlauf ein langsamer, also mehr den Dystrophien entsprechender war. Demgemäss gab es dort auch keine so ausgesprochenen nervösen Erscheinungen, wie in dem vorliegenden zweiten Falle. Immerhin sind die hier vorhandenen Bulbärsymptome und die nachgewiesene EaR nur eine graduelle Steigerung des anatomisch gleichen Processes.

Wäre Heubner's Fall nicht vorausgegangen, so könnten unsere beiden Fälle auf vollste Originalität Anspruch machen. Wir können aber dennoch behaupten, dass die letzteren sich vom Falle Heubner's deutlich abheben. Das Merkwürdige liegt eben darin, dass bei nachgewiesener degenerativer Atrophie der Vordersäulen (im Falle Bauer), beziehungsweise bei deutlichen Anzeichen einer identischen Rückenmarkserkrankung (schwere nervöse Symptome, rascher Verlauf im Falle Pressler) das klinische Bild nicht jenes der uns bisher bekannten Formen von primär degenerativen Erkrankungen der motorischen Bahn des Rückenmarkes, sondern in den Grundzügen (Heredität, infantiles Auftreten, initiale Localisation, Massenerkrankung der Muskeln im progressiven Verlaufe) der Dystrophie entspricht. Es ist demnach die scharfe klinische Mittelstellung, welche unsere Fälle zwischen den progressiven spinalen Muskelatrophien und der Dystrophie einnehmen, wodurch ihre Originalität theilweise dennoch gewahrt ist und dies der Grund, weshalb ich mich zu ihrer Veröffentlichung veranlasst gefühlt habe.

Ich habe vorhin gesagt, dass der Widerspruch zwischen dem Vorkommen einer Dystrophie und der ihr zu Grunde liegenden degenerativen Erkrankung der Vordersäulen gegenwärtig nicht mehr ein so greller sei, wie ehemals. Damit wollte ich darauf hinweisen, dass auf Grund der gemachten Erfahrungen von berufener Seite die Vermuthung ausgesprochen worden sei, dass wahrscheinlich eine grosse Anzahl der bisher als primäre Muskelerkrankungen angesehenen progressiven Atrophien auf Störungen des trophischen Apparates im Rückenmarke zurückzuführen sein werde, wenn einmal unsere Kenntnisse und Hilfsmittel zur Bestimmung dieser Störungen ausreichen werden. In der That musste längst das regelmässig symmetrische

Befallenwerden der Muskelgruppen bei Dystrophien auffallend erscheinen. Der Versuch, der meines Wissens gemacht wurde, diese Eigenthümlichkeit auf die ungleichzeitige embryonale Ausbildung verschiedener Muskelgruppen, also auf das genetische Moment zurückzuführen, hat wenig befriedigt, und es liegt meiner Ansicht nach viel näher, die Ursache für das gleichmässige Erkranken beider Körperhälften in wirklich pathologischen Vorgängen im Centralorgane zu suchen. Ich unterlasse es aber, mich diesfalls in Vermuthungen zu ergehen, weil ich sie dermalen für völlig werthlos halte.

1. Hitzig, Beitr. zur Lehre von der progr. Muskelatrophie. Berliner klin. Wochenschr. 1888. 35.
2. Preisz, Histolog. Untersuchung eines Falles von Pseudohypertrophie der Muskeln. Dieses Archiv XX. S. 417.
3. Spitzka, *Insanity* 1883. p. 219.
4. Pick, Ueber cystöse Degeneration des Gehirns. Dieses Archiv XXI. S. 910.
5. Fr. Schultze, Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen. Wiesbaden 1886.
6. Berger, Dieses Archiv XIV. 1883.
7. Schultze, *Virchow's Archiv* Bd. 75. 1879.
8. Joffroy-Achard, *Arch. de Méd. exper. etc.* 1889. No. 4.
9. Dejerine-Huet, Contribution à l'étude de la paral. atroph. de l'enfance. *Arch. de Physiol.* 1888. p. 386.
10. Joffroy-Achard, *Contribut. à l'Anatom. path. de la Paralys. spin. de l'enfance.* *Arch. de méd. exper. etc.* 1889. I. p. 64.
11. Hitzig, Beitr. zur Lehre von d. progressiven Muskelatrophie. Berliner klin. Wochenschr. 1889. S. 629.
12. Eisenlohr, Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte in Heidelberg. 1889. Ref. *Neurolog. Centralbl.* 1889. 19.
13. Heubner, Ein paradoxer Fall von infantiler progressiver Muskelatrophie. Beitr. z. patholog. Anatomie und klin. Med. Ernst L. Wagner gewidmet. Leipzig 1883.
14. Strümpell, *Lehrb. d. spec. Path. u. Ther.* II. Bd. 1887.
15. F. Raymond, *Maladies du syst. nerveux.* Paris 1889.
16. Hirt, *Pathologie u. Ther. d. Nervenkrankh.* Wien 1890.
17. Vierordt, Dieses Archiv XIV.
18. Kahler, Ueber die progressiven spinalen Amyotrophien. Prag 1884.
19. Landouzy et Dejerine, *Revue de la Méd.* 1886.
20. Erb, *Archiv f. klin. Med.* 1884. S. 475.
21. Friedreich, Ueber progr. Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.
22. E. Oppenheimer, Beitr. zur Lehre v. d. Dystrophia musculor. progr. Inaug.-Diss. Mannheim 1888.

23. Lloyd, Nach einem Referate Bernhardt's im Jahresbericht von Virchow-Hirsch. 1884.
24. Samuel, Artikel „Trophoneurosen“ in Eulenburg's Real-Encyclopaedie 1883. Bd. XIV. S. 34.
25. Erb, Ueber die acute Spinallähmung bei Erwachsenen und über verwandte spinale Erkrankungen. Dieses Archiv V.
26. Oppenheim, Dieses Archiv XIX. 1888.
27. Schultze, Berliner klin. Wochenschr. 1884. S. 41.
28. Erb, Ueber Modificationen der partiellen EaR und über das Vorkommen der chron.-atroph. Spinallähm. b. Kinde. Neurog. Ctrbl. 1883. No. 8.
29. Charcot, Klinische Vorträge über Krankh. des Nervensystems. Deutsch von Dr. Fetzer. Stuttgart 1878. S. 221.
30. Schultze, Ueber eine eigenthümliche atroph. Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie. Berliner klin. Wochenschr. 1884. S. 649.
31. Hoffmann, Ueber progress. neurotische Muskelatrophie. Dieses Archiv XX. S. 660.
32. Sachs, New-York. med. Journ. 1888. 15. Dec.
33. Bernhardt, Virchow's Archiv 1889. Bd. 65, 2.
34. Koschewnikoff, Ein Fall von lateraler amyotroph. Lähmung. Centralblatt f. Nervenkrankh. etc. v. Erlenmeyer. VIII. Jahrg. No. 15.
35. Marie, Progrès médical. 1884. H. 1.
36. Fr. A. Zenker, Ueber die Veränderungen der willkürlichen Muskeln im Typhus abdominalis. Leipzig 1864.
37. v. Ziemssen, Die Electricität in der Medicin. Berlin 1887.

Erklärung der Abbildungen (Taf. X.)

Fig. I. Querschnitt aus der Höhe des 7. Cervicalnervenpaares. 8fache Vergrößerung. — P. = Pia; R. = Rindenschichte. V. = Vordere Wurzeln. G = wabenartiges Aussehen des Vorderhorns.

Fig. II. Querschnitt auf der Höhe des 2.—3. Lumbalnervenpaares mit Hinweglassung der Pia. 4fache Vergrößerung. R = Rindenschichte.

Fig. III. Stelle aus dem rechten Vorderhorne in der Höhe des 2. bis 3. Lumbalnervenpaares. Reichert, Oc. 3. Obj. 8a. — a. Normale Ganglienzelle. b. Leere Zellbetten. c. Leere Zellbetten mit Protoplasmaresten. d. Deiters'sche Zelle. e. Gefäss. f. Myelintropfen. Ausserdem geschrumpfte Ganglienzellen von verschiedenem Aussehen.

Fig. IV. Ansicht der Hinterstränge aus der Gegend des 6. Cervicalnervenpaares. Reichert, Oc. 3. Obj. 2. a. Perlschnurartige Anordnung der leeren Maschen.

Fig. V. Eine solche Stelle bei starker Vergrößerung. Reichert, Oc. 3. Obj. 8a. Tub. a. Ein kleines arterielles Gefäss.

Fig. VI. Längsschnitt aus dem M. gastrocnemius von Fall I. Reichert, Oc. 3. Obj. 8a. Tub.