

XXXII.

Ueber einen Fall von progressiver neurotischer (neuraler) Muskelatrophie mit manisch-depressivem Irresein und sogenannter *Maladie des tics convulsifs* einhergehend.

(Mit anatomischer Untersuchung¹⁾.)

Von

Prof. A. Westphal.

(Mit 8 Abbildungen im Text und Tafel VI.)

~~~~~

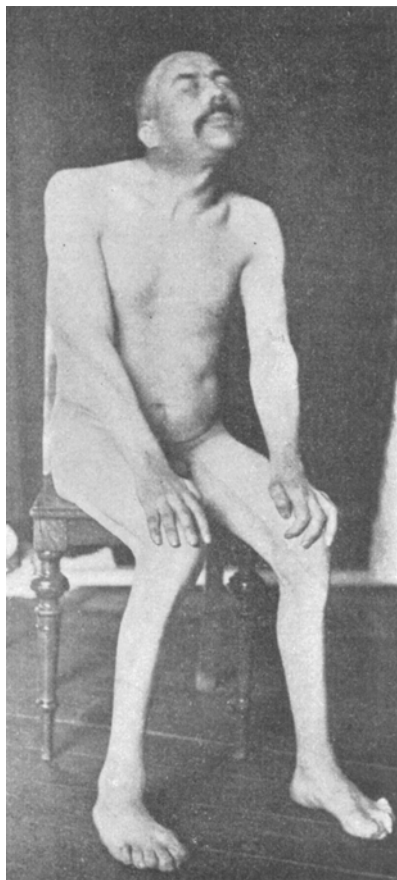
Seitdem wir das Krankheitsbild der progressiven neurotischen Muskelatrophie vornehmlich durch die Arbeiten von Fr. Schultze und J. Hoffmann kennen gelernt haben, sind klinische Beobachtungen über dieses im ganzen seltene Leiden wiederholt veröffentlicht worden. Weit spärlicher sind die zur Obduktion gekommenen Fälle mit anatomischer Untersuchung des Nervensystems geblieben, Untersuchungen, die um so notwendiger erscheinen, als die Ansichten über die Natur und den Ausgangspunkt des Leidens noch vielfach geteilt sind. Da der vorliegende Fall nicht nur in klinischer Hinsicht Besonderheiten darbietet, sondern auch in pathologisch-anatomischer Hinsicht bemerkenswerte Befunde ergeben hat, erscheint die Veröffentlichung desselben gerechtfertigt.

Patient, der im Jahre 1859 geborene W. C., ist bereits seit dem Jahre 1888 in der hiesigen Anstalt in Behandlung. Ueber seine Vorgeschichte ist folgendes bekannt: Sein Vater soll „beschränkten Geistes“, sein Grossvater lange Zeit geisteskrank gewesen und geisteskrank gestorben sein. Ueber das Vorkommen von Muskelatrophien in der Familie ist nichts bekannt. C. entwickelte sich in der Kindheit langsam, lernte spät sprechen und gehen. Bis zum 12. Jahre soll er nicht krank gewesen sein, in der Schule ziemlich gut

---

1) Nach einem Projektionsvortrage, gehalten am 23. September 1908 in der Abteilung für Neurologie und Psychiatrie auf der 80. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte in Cöln.

gelernt haben, in geistiger Hinsicht nicht auffallend gewesen sein. Im 12. Jahre soll er an Krämpfen gelitten und sich im Anschluss an diese das jetzige Leiden in akuter Weise entwickelt haben. Nähere Angaben über die Entwicklung der Krankheit fehlen, nur soviel geht aus den uns zur Verfügung stehenden Mitteilungen hervor, dass die Lähmungen an den



Figur 1a. Die Atrophie der Unterschenkel sowie die eigenartige Kopfhaltung tritt deutlich hervor.

unteren Extremitäten zuerst auftraten, während die anderen Krankheitssymptome erst später in die Erscheinung getreten sind. Aus der in der psychiatrischen Klinik geführten Krankengeschichte ist ersichtlich, dass wesentliche Aenderungen in dem körperlichen und geistigen Zustande des Patienten in den 18 Jahren seines Krankenhausaufenthaltes nicht eingetreten sind.

Als ich im Jahre 1904 den Patienten zuerst sah, fand sich als in die Augen fallendste Erscheinung eine atrophische Lähmung, die sich auf die distalen Abschnitte der Extremitäten beschränkte. In erster Linie waren die Unterschenkel befallen. Dieselben waren stark atrophisch und standen in auffallendem Kontraste zu den gut entwickelten, kräftigen Oberschenkeln (vergl. Abbildung 1a). Die Füße hingen, wenn sie den Boden nicht berührten, schlaff herab, konnten aktiv nicht gestreckt werden. Die Plantarflexion war in geringem Grade erhalten geblieben. Die Extension und Flexion der Zehen war möglich, aber schwächer als normal. Weder der äussere noch der innere Fussrand konnte gehoben werden. Die Zehen standen in Krallenstellung, auffallend waren die Difformitäten der grossen Zehen, an denen die Endphalangen senkrecht zu den Grundphalangen standen. Die Grosszehenballen waren deutlich atrophisch. Es bestand ein ausgesprochener „Steppergang“. Die Oberschenkel waren gut entwickelt, Beugung und Streckung der Unterschenkel erfolgte mit normaler Kraft. Die Patellarreflexe waren beiderseits schwach vorhanden, die Achillessehnenreflexe nicht auslösbar. Von Hautreflexen waren die Plantarreflexe schwach auslösbar. An den oberen Extremitäten beschränkte sich die Atrophie auf die Hände, während Ober- und Vorderarme kräftig entwickelt und in ihrer Funktion ungestört waren. An den Händen erschien besonders der Thenar beiderseits abgeflacht, Abduktion und Opposition der Daumen fielen vollkommen aus. Der Hypothenar und die Interossei waren beiderseits in geringem Grade atrophisch, das Spreizen der Finger und die Adduktion der kleinen Finger behindert. Die Extension und Flexion der Finger war erhalten. An der rechten Hand fiel eine eigentümliche Anomalie auf. Der rechte Daumen war verkürzt, seine Spitze reichte kaum bis zum Metakarpophalangealgelenk des zweiten Fingers (Fig. 1b). Diese Difformität schien durch Verkürzung des Metakarpalknochens des Daumens bedingt zu sein. Die Muskulatur des Rumpfes war überall gut entwickelt, nirgends Atrophien nachweisbar. Der Brustteil der Wirbelsäule zeigte eine leichte dextrokonvexe Skoliose. Fibrilläre Muskelzuckungen waren nirgends nachweisbar. Die elektrische Erregbarkeit war in den atrophischen Muskeln aufgehoben oder stark herabgesetzt, Entartungsreaktion nicht nachweisbar. Die Sensibilität war überall intakt.

Weitere sofort in die Augen fallende Störungen bot Patient in der Haltung und Bewegung des Kopfes dar.

Das Gesicht des Patienten war in der Regel etwas nach links gedreht, das Kinn gehoben, der Kopf nach hinten gezogen, die rechte Schulter stand dabei höher als die linke (Fig. 1a). Fast andauernd zeigte der Kopf leichte, rhythmische Schüttelbewegungen, denen sich mitunter, besonders unter dem Einfluss von Gemütsbewegungen, stärkere Zuckungen zugesellten. Es handelte sich dann um gröbere, unregelmässige, ruck- oder stossweise erfolgende Bewegungen des Kopfes, die durch lebhaftes Muskelzucken, besonders des M. sternocleidomastoideus und M. cucullaris rechts bedingt wurden. Ferner zeigten der Mund und die Kaumuskeln ungeordnete Bewegungen, die zu plötz-

lichem Vorwölben der Lippen, schmatzenden und Kaubewegungen führten. Ausser diesen schnellen Bewegungen sah man in der Gesichtsmuskulatur eigenartige träge, an Athetose erinnernde Bewegungen auftreten. An den Schüttelbewegungen des Kopfes nahm mitunter auch der rechte Arm teil. Die Gesichtszüge des Patienten hatten trotz dieser Bewegungsunruhe etwas Starres, Maskenartiges. Seine Sprache war undeutlich, nasal und tremolierend, mitunter offenbar unter dem Einfluss der unwillkürlichen Muskelzuckungen wie



Figur 1b. Atrophie des Thenar und Hypothenar. Verkürzung des Daumens.

„zerhackt“. Die Zunge zeigte zeitweilig ziemlich lebhaft fibrilläre Zuckungen, war nicht deutlich atrophisch. Das Schlucken war nicht erschwert. Die Pupillen reagierten gut auf Lichteinfall und Konvergenz. An den übrigen Gehirnnerven waren keine Störungen zu konstatieren.

Von psychischen Veränderungen bot Patient während der gesamten Beobachtungszeit die Erscheinungen des manisch-depressiven Irreseins in ausgesprochenster Weise dar. Zeiten heiterer Erregung wechselten in ganz unregelmässiger Weise mit depressiven Phasen ab; die einzelnen Phasen waren ebenso wie die freien Intervalle von sehr verschieden langer Dauer. In den manischen Phasen traten neben starker sexueller Erregung mannigfache flüchtige, wechselnde Grössenwahnvorstellungen, Reizbarkeit und lebhafter

Bewegungsdrang in den Vordergrund, während in den depressiven Phasen psychomotorische Hemmung mit ängstlicher, gedrückter Stimmung das Krankheitsbild beherrschten. In den freien Zeiten war Patient trotz seiner mannigfachen körperlichen Gebrechen ein fleissiger und geschickter Arbeiter in den Werkstätten der Anstalt, ausgesprochene Intelligenzdefekte waren nicht nachweisbar. Patient war bis kurz vor seinem Tode, welcher März 1907 unter den Erscheinungen von Herzschwäche erfolgte, tätig.

Die Sektion ergab braune Atrophie des Herzmuskels und zerstreute käsige Herde in den Lungen. Das Zentralnervensystem bot makroskopisch keine Veränderungen dar. Die Nerven der oberen und unteren Extremitäten sahen weiss aus. Die atrophische Muskulatur der Unterschenkel hatte ein gelbes, hochgradig verfettetes Aussehen. Dasselbe Verhalten zeigte an den oberen Extremitäten auch die Muskulatur des Thenar und Hypothenar. Die übrige Muskulatur der Extremitäten und des Rumpfes hatte normale Farbe und Beschaffenheit.

### Mikroskopische Untersuchung.<sup>1)</sup>

Es wurden untersucht: Die Medulla oblongata, das Rückenmark, eine Auswahl peripherischer Nerven und Muskeln. (Färbung nach Weigert und Pal, van Gieson, modifizierte Nisslsche Färbung, Osmiumzupfpräparate der Nerven.)

Die Medulla oblongata bietet normales Verhalten dar, bis auf die Gegend des Hypoglossuskerns, der deutliche Veränderungen aufweist. Der Hypoglossuskern der einen Seite ist noch erheblich zellärmer wie der der anderen Seite. Es ist in ihm zu einer starken Verminderung der Zahl der zelligen Elemente gekommen (Fig. 2, Taf. VI). Die spärlichen erhaltenen Zellen zeigen durchweg Veränderungen. Eine Anzahl Zellen bietet das Bild der akuten Zellendegeneration in den verschiedenen Stadien dar, andere Zellen zeigen chronische Veränderungen, eine intensivere Färbung und Schrumpfung des Zelleibes (Fig. 3, Taf. VI).

Neben den zahlreichen gut erhaltenen Zellen des Hypoglossuskerns der anderen Seite findet sich auch hier eine Anzahl erkrankter Zellen vor. Das feine Fasernetz des stark erkrankten Hypoglossuskerns ist gelichtet. Gefässveränderungen oder herdartige Erkrankungen finden sich nicht. Der Hypoglossus selbst ist auf den angefertigten Schnitten nicht so getroffen, dass über Veränderungen desselben etwas ausgesagt werden kann.

In der Gegend der beginnenden Pyramidenkreuzung findet sich Degeneration der Gollischen Stränge in Form eines Keils, der mit seiner Spitze die zentrale graue Substanz erreicht (Fig. 4). Auf tieferen Schnitten durch das obere Zervikalmark reicht die Spitze der keilförmigen Degenerationsfigur nur bis etwas über die Mitte des Septum posterius hinaus (Fig. 5). Am

1) Bei der Anfertigung der Präparate hat mich Herr Dr. Trapet in dankenswerter Weise unterstützt.

stärksten degeneriert sind die medialen Teile der Goll'schen Stränge, während die seitlichen Partien nur leichten Faserausfall erkennen lassen. Die Burdach'schen Stränge sind frei geblieben.



Figur 4. Gegend der beginnenden Pyramidenkreuzung.



Figur 5. Oberes Zervikalmark.

In der Halsanschwellung (Fig. 6) erstreckt sich die Degeneration der medialen Abschnitte der Goll'schen Stränge zentralwärts weiter hinauf, erreicht jedoch die hintere Kommissur nicht ganz. Es bleibt hier das ventrale Hinterstrangsfeld von der Degeneration verschont. Die Wurzeleintrittszone ist intakt, ebenso die Lissauersche Randzone.

Im untersten Zervikalmark hat die Intensität der Degeneration der Goll'schen Stränge an Intensität bereits abgenommen. Es findet sich im Ge-

biet der medialen Abschnitte der Goll'schen Stränge deutliche Gliavermehrung, der Faserausfall ist ein geringerer geworden.



Figur 6. Halsanschwellung.



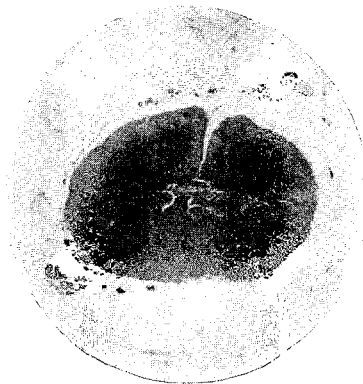
Figur 7. Oberes Brustmark.

Im oberen Brustmark (Fig. 7) dieselben Verhältnisse. Die ventralen Hinterstrangsfelder, sowie zwei schmale der Fissuraposterior in ihrem hintersten Abschnitt anliegende Streifen sind frei von Gliavermehrung geblieben. Es besteht hier eine leichte Erweiterung des Zentralkanal.

Im mittleren und unteren Brustmark hat die Degeneration der Goll'schen Stränge noch weiter abgenommen. Die Gliavermehrung tritt an Pal-Präparaten noch in einer leichten Aufhellung besonders in den seitlichen Abschnitten der zarten Stränge hervor, während auf van Gieson-Präparaten die Degeneration deutlicher durch intensivere Rotfärbung der betreffenden Partien sichtbar ist. Der Zentralkanal zeigt an einzelnen Stellen leichte Er-

weiterungen. Am Uebergangsteil vom Brust- zum Lendenmark geht die Degeneration der Hinterstränge auf die seitlichen Partien derselben über, während die medialen der hinteren Fissur anliegenden Teile frei bleiben. Die Degeneration ist eine leichte, es besteht nur ein geringfügiger Faserausfall<sup>1)</sup> (Fig. 8).

Im Lendenmark ist eine deutliche Degeneration der Hinterstränge nicht mehr erkennbar, nur in den seitlichen Partien derselben ist noch leichte Gliavermehrung nachweisbar. Im linken Hinterstrange wird hier eine Abnormität



Figur 8. Uebergangsteil vom Brust- zum Lendenmark.

in Gestalt von Heterotopie grauer Substanz sichtbar. Es handelt sich um eine scharf begrenzte Insel grauer Substanz, die auf Pal-Präparaten als helle Stelle deutlich hervortritt (Fig. 9).

Auf van Gieson-Präparaten hebt sich die Stelle ebenfalls sehr scharf von dem umgebenden Gewebe der weissen Substanz ab (Fig. 10, Taf. VI). Vereinzelte Ganglienzellen, die sich in dem verlagerten Gewebe zerstreut finden, lassen seine Zugehörigkeit zur grauen Substanz deutlich erkennen.

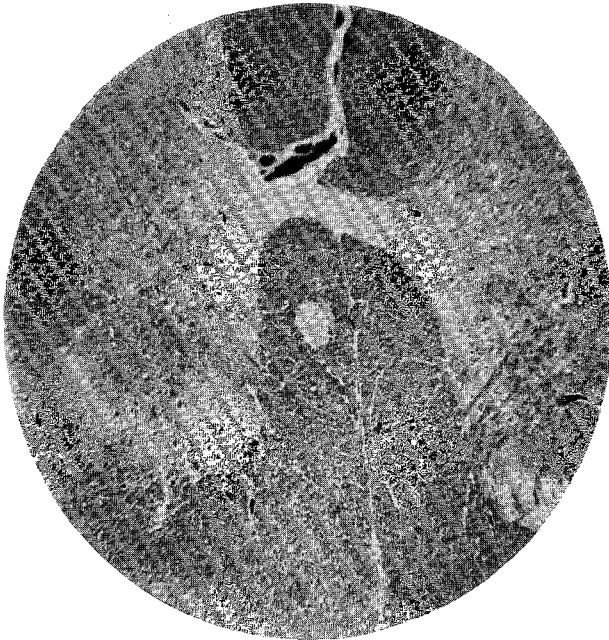
Im Sakralmark ist mit Ausnahme einer geringfügigen Gliavermehrung in den Hintersträngen keine Degeneration in der weissen Substanz mehr nachweisbar. Dagegen finden sich in den Vorderhörnern in der Gegend des oberen Sakralmarks auffallende Veränderungen. An der medialen Seite beider Vorderhörner treten an symmetrischen Stellen kleine Erkrankungsherde hervor. Es handelt sich, wie auf Pal-Präparaten deutlich sichtbar wird, um degenerierte Gewebspartien, in denen das Nervengewebe fast völlig zu Grunde gegangen ist.

Es finden sich in den hellen veränderten Stellen nur Reste von zertrümmerten Nervenfasern, Markklumpen, Rudimente von zelligen Elementen, Pigmentanhäufungen vor. Auf den Herd zu sieht man ein Blutgefäß verlaufen und die peripherischen Teile des Herdes von kleinen Gefässen durchzogen

1) Auf der Abbildung (Fig. 8) tritt die leichte Degeneration in den seitlichen Partien der Hinterstränge nicht mit genügender Deutlichkeit hervor.



(Fig. 11, Taf. VI). Frische Blutungen, Rundzellenanhäufungen, Körnchenzellen sind weder in der Umgebung der Gefäße noch sonst in dem Herde sichtbar. Die Umgebung des Herdes besteht aus etwas aufgelockertem Gewebe feiner Nervenfasern. Auf van Gieson-Präparaten heben sich die Herde durch intensivere rote Färbung und stärkere Vaskularisation von dem umgebenden Gewebe ab,



Figur 9. Heterotopie von grauer Substanz im linken Hinterstranggebiet.  
(Färbung Pal.)

treten nicht so deutlich hervor wie auf den Pal-Präparaten. Ueber die Ausdehnung der Herde im Sakralmark vermögen wir Genaueres nicht zu sagen, da leider nicht der ganze untere Rückenmarksabschnitt zur Bearbeitung gekommen ist. Vordere Wurzeln sind auf den Schnitten nicht mitgetroffen.

Die Vorderhornganglienzellen zeigen in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks weitgehende Veränderungen. Ihre Anzahl ist, was besonders in der Hals- und Lendenanschwellung deutlich nachweisbar ist, an Zahl verringert. Die noch erhaltenen Zellen zeigen nur zum geringen Teile ein normales Aussehen, die meisten weisen Veränderungen auf. Die Nisslischen Granula befinden sich in den verschiedensten Stadien des Zerfalles. In manchen Zellen sind sie völlig geschwunden, auch Kern und Kernkörperchen sowie die Fortsätze verloren gegangen. Der erhaltene Zellenleib hat ein trübes opakes Aussehen. In manchen Zellen liegt der Kern exzentrisch an die Peripherie der Zelle gedrängt, oder überragt dieselbe knopfartig. Andere Zellen erscheinen als kleine, geschrumpfte, viel Pigment erhaltende Gebilde. Figur 12, Taf. VI,

gibt eine Anzahl degenerierter nebeneinander liegender Zellen aus einem Vorderhorn der Lendenanschwellung wieder. Das feine Fasernetz der Vorderhörner erscheint etwas gelichtet. Die Hinterhörner zeigen keine Veränderungen.

Die Ganglienzellen der Clarkeschen Säulen lassen dieselben Veränderungen wie die der Vorderhörner erkennen.

Vordere und hintere Wurzeln sind, soweit sie auf der Schnittfläche mitgetroffen sind, normal, zeigen keinen Faserausfall.

#### Periphere Nerven.

Die auf Osmium-Zupfpräparaten untersuchten N. peronei und tibiales (auf ihrem Verlauf in der Gegend der Kniekehle) zeigen, dass akute Zerfallserscheinungen der Markscheiden fehlen. Nur an ganz vereinzelter Fasern findet sich hier und da leichte Klumpen- und Schollenbildung des Marks. Die Fasern zeigen im übrigen durchweg intakte Markscheiden. Nirgends sind Körnchenzellen vorhanden. In auffälliger Weise finden sich überall zwischen vereinzelter Fasern mit breiten Markscheiden ausserordentlich zahlreiche feine und feinste Fasern mit ganz dünnen dunklen Markscheiden, sowie grünliche Fasern mit Andeutungen eines zartesten dunklen Saumes, oder auch in toto grünlich gefärbte Fasern, die sich von dem ebenfalls grünlich gefärbten Bindegewebe deutlich unterscheiden.

Figur 13, Taf. VI (Zupfpräparat aus dem N. peroneus), gibt ein anschauliches Bild von dem Verhalten dieser feinen, grünlich gefärbten Fasern, sowie von ihrem numerischen Ueberwiegen gegenüber den vereinzelter Fasern mit breiten schwarzen Markscheiden. Auch auf Querschnitten (van Giesonpräparate tritt das Ueberwiegen feinsten Fasern, welche überall zerstreut zwischen den breiten Fasern liegen, hervor. Die breiten Fasern lassen guterhaltene Markscheiden und Achsenzylinder erkennen. Das Neurokeratingerüst ist in diesen Fasern als ein zartes Speichenwerk, welches sich vom Achsenzylinder nach der Peripherie erstreckt, deutlich sichtbar (Fig. 14, Taf. VI). Die ungemein zahlreichen feinen und feinsten Fasern lassen zum Teil ganz schmale gelblich gefärbte Markscheiden erkennen, zum Teil erscheinen sie als rötlich gefärbte, sehr kleine Querschnitte, die oft in Bündeln und Gruppen beieinander liegen. Das interstitielle Gewebe des Nerven ist, wenn auch nicht in erheblichem Grade, doch zweifellos vermehrt. Die einzelnen Fasern liegen durch mehr oder weniger breite bindegewebige Septen voneinander getrennt. Neben diesen im Ganzen nur in geringem Grade von der Degeneration ergriffenen Bündeln (Fig. 14, Taf. VI) finden sich andere, in der Regel kleinere Bündel, in denen es zu sehr erheblichem Ausfall von Nervenfasern und starker Bindegewebsvermehrung gekommen ist; die spärlich erhaltenen Fasern lassen auch hier überall Achsenzylinder und Neurokeratingerüst gut erkennen. Fig. 15, Taf. VI gibt ein Bild eines solchen stark degenerierten Bündels. Das Perineurium weist keine Verdickungen auf. Die Nerven der oberen Extremität (N. ulnaris, medianus, radialis, auf der Mitte ihres Verlaufs untersucht) lassen auf Osmium-zupfpräparaten keine Zerfallserscheinungen an den Markscheiden erkennen.

Feinste Markfasern und in toto grünlich gefärbte Nervenfasern finden sich weit spärlicher als in den Nerven der unteren Extremität. Auf nach van Gieson gefärbten Präparaten findet sich in einzelnen Bündeln leichter Faserausfall und geringfügige Bindegewebsvermehrung, andere Bündel zeigen keine deutlichen Abweichungen von der Norm. Was die zur Untersuchung gekommenen Muskeln (Muskeln des Daumens und Kleinfingerballens, *M. peroneus longus*, *M. tibialis anticus*, *M. biceps femoris* und *biceps brachii*) betrifft, zeigten die Muskeln des Thenar und Hypothenar sowie die atrophischen Muskeln der Unterschenkel das Bild schwerster Degeneration. Sie sind fast durchweg fettig degeneriert. Nur an einzelnen Stellen findet man noch kleine Inseln erhaltener stark atrophischer Muskelfasern, die zum Teil ihre polygonale Gestalt verloren haben, abgerundet oder kreisrund erscheinen. Neben diesen atrophischen, abgerundeten finden sich auch vereinzelte hypervoluminöse Fasern. Das interstitielle Gewebe ist stark gewuchert, man findet in ihm zahlreiche Gefäße mit verdickten Wandungen, sowie gut erhaltene neuromuskuläre Stämmchen in grösserer Anzahl. Die *M. biceps brachii* und *femoris* zeigen keine ausgesprochenen Veränderungen. Die Fasern lassen auf Längsschnitten Querstreifung gut erkennen, auf Querschnitten liegen polygonale nicht atrophische Fasern dicht beieinander, nur ganz vereinzelt finden sich zwischen ihnen abgerundete hypervoluminöse Fasern.

Fassen wir die Hauptpunkte des klinischen Verlaufes des Falles und das Resultat der anatomischen Untersuchung kurz zusammen:

Bei einem Kranken, in dessen Familie Geistesstörungen vorgekommen sind, über das Vorkommen von Muskelatrophien nichts bekannt ist, entwickelt sich im 12. Lebensjahre angeblich plötzlich unter Krämpfen eine atrophische Lähmung der Unterschenkel, die allmählich fortschreitet, später auf die distalen Abschnitte der oberen Extremitäten übergreift, dann aber stehen bleibt, in den langen Jahren der Beobachtung im Krankenhaus eine deutliche Progression nicht zeigt. Zu der Muskelatrophie gesellen sich später hinzu psychische Störungen und eigenartige Bewegungsstörungen in verschiedenen Muskelgruppen.

Im Jahre 1904 zeigt der 45jährige Patient eine atrophische Lähmung, die sich auf die distalen Abschnitte der Extremitäten in der oben geschilderten Ausdehnung beschränkt. Der rechte Daumen ist verkürzt. Es besteht eine leichte Skoliose der Brustwirbelsäule. Die Sehnenreflexe sind schwach erhalten. Keine fibrillären Muskelzuckungen in den Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten, starke Herabsetzung bis Aufhebung der elektrischen Erregbarkeit in den atrophischen Muskeln. Keine Sensibilitätsstörungen. Gesichtsausdruck starr, die Sprache gestört, mit nasalem Beiklang. Mitunter fibrilläre Zuckungen in der Zungenmuskulatur. Ticartige Zuckungen, choreiforme Bewegungsunruhe,

athetoseartige Bewegungen, die vorwiegend den Kopf betreffen. Ausgesprochenes Bild des manisch-depressiven Irreseins.

Exitus am 15. März 1907.

Die mikroskopische Untersuchung des Nervensystems und der Muskeln ergibt:

Degeneration der Hinterstränge des Rückenmarkes, von oben nach unten an Intensität abnehmend, am stärksten betroffen der mediale Abschnitt der Gollischen Stränge im oberen Halsmark. Atrophie der Vorderhornganglienzellen in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarkes und der Zellen der Clarkeschen Säulen<sup>1)</sup>. Hochgradige Atrophie des Hypoglossuskernes der einen Seite, leichtere Degeneration desjenigen der anderen Seite. Vernarbte poliomyelitische Herde an symmetrischen Stellen der Vorderhörner des oberen Sakralmarkes. Heterotopie grauer Substanz im Hinterstranggebiet des Lendenmarkes.

Vordere und hintere Wurzeln intakt.

Neuritische Veränderungen in den peripherischen Nerven. Fettige Degeneration der atrophischen Muskelgruppen.

Es kann nach der charakteristischen Lokalisation der atrophischen Lähmungen in Verbindung mit dem Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung nicht zweifelhaft sein, dass diese Beobachtung in das Gebiet der neurotischen oder neuralen (J. Hoffmann) bzw. der spinal-neuritischen (Bernhardt) progressiven Muskelatrophien gehört. Indessen bietet sowohl die Entwicklung und das klinische Bild des Falles, wie auch der pathologisch-anatomische Befund Besonderheiten dar, auf die wir näher eingehen müssen. Zunächst scheint der Fall in diejenige Gruppe zu gehören, in welcher ein familiärer Charakter des Leidens nicht nachweisbar ist. In der Anamnese wird über das Vorkommen von Geisteskrankheiten in der Familie, aber nicht über das von Muskelatrophien berichtet. Siemerling<sup>2)</sup> hat in seiner zusammenfassenden Arbeit die Beobachtungen mit mangelnder Heredität angeführt, denen sich noch die Fälle von Oppenheim und Lähr zugesellen. Besonders auffallend waren in unserem Falle die Angaben

1) Trotz schwerer Degeneration der Zellen der Clarkeschen Säulen waren die Kleinhirnseitenstrangbahnen völlig intakt. Es schliesst sich dieser Fall früheren Beobachtungen von mir und Kölpin an, welche dafür sprechen, dass nicht nur Fasern der Clarkeschen Säulen die Kleinhirnseitenstrangbahnen bilden. Wir haben diese Frage in unseren Arbeiten über die Pathogenese der Syringomyelie. (Dieses Archiv. Bd. 36 und 40, sowie Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 64.) eingehend erörtert.

2) Zur Lehre der spinalen neuritischen Muskelatrophie. Dieses Archiv. Bd. 31. H. 1 u. 2 mit Literaturverzeichnis.

über die Entstehung des Leidens, welches sich im 12. Lebensjahre in akuter Weise im Anschluss an Krämpfe entwickelt haben soll. Diese Angaben veranlassten mich<sup>1)</sup> zuerst, an eine abgelaufene poliomyelitische Erkrankung mit ungewöhnlicher Lokalisation der atrophischen Lähmungen zu denken. Erst die anatomische Untersuchung brachte Licht in die scheinbaren Widersprüche zwischen klinischem Befunde und den anamnestischen Angaben. Bemerkenswert ist ferner der Umstand, dass das Leiden in unserem Falle frühzeitig zum Stillstand gekommen ist, ein Fortschreiten der Atrophien während der langjährigen Beobachtung im Krankenhaus nicht beobachtet werden konnte. Ueber den sehr schleichenden chronischen Verlauf des Leidens wird von den verschiedenen Autoren berichtet. Ein Fall A. Hoffmanns<sup>2)</sup> hat nach 10 Jahren noch genau dasselbe Bild dargeboten, wie zur Zeit der Demonstration des Kranken. Oppenheim<sup>3)</sup> betont die langen Remissionen und meint, dass die Krankheit vielleicht zum Stillstande kommen könne.

Interessant ist die Kombination der Erkrankung mit einer Psychose und den geschilderten eigenartigen Muskelzuckungen. Psychische Störungen bei der progressiven neurotischen Muskelatrophie finden sich in der Literatur nur ganz spärlich erwähnt. Redlich<sup>4)</sup> hat einen Fall dieser Art beschrieben, der unserer Beobachtung analog ist. Es handelte sich um das typische Krankheitsbild des manisch-depressiven Irrseins, in Verbindung mit neurotischer progressiver Muskelatrophie. Wie bei uns lag auch in dem Falle Redlichs hereditäre Belastung in Form von Psychosen in der Familie vor. Redlich zitiert ferner Beobachtungen von Dejerine und Sotta, die psychische Abnormalitäten bei von dieser Krankheit befallenen Geschwistern fanden. Vier von J. Hoffmann<sup>5)</sup> beschriebene Geschwister, die an einer der neuralen Muskelatrophie ähnlichen Erkrankung litten, waren von Geburt an schwachsinnig.

---

1) Demonstration im psychiatrischen Verein der Rheinprovinz. (Diskussionsbemerkung von Fr. Schultze).

2) Vorstellung eines Falles von progressiver neuraler Muskelatrophie in der 59. Versammlung des psychiatrischen Vereins der Rheinprovinz. Allgem. Zeitschrift f. Psychiatrie. Bd. 54.

3) Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 5. Aufl.

4) Zur Kasuistik der Kombination von Psychosen mit organischen Nervenkrankheiten. Wiener klin. Rundschau. 1900. No. 13 u. 14.

5) Ueber einen eigenartigen Symptomenkomplex, eine Kombination von angeborenem Schwachsinn mit progressiver Muskelatrophie, als weiterer Beitrag zu den erblichen Nervenkrankheiten. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. VI.

Siemerlings (l. c.) Kranker bot psychische Störungen melancholisch-hypochondrischen Charakters dar. Auf die Beziehungen exquisiter Familienerkrankungen, wie sie die neurotische Muskelatrophie in den meisten Fällen darstellt, zu Psychosen, bei deren Entstehung die hereditäre Veranlagung ebenfalls das wichtigste Moment bildet, weisen diese Beobachtungen hin. Mit Recht hebt Redlich hervor, dass die von Erb unter dem Namen der *Dystrophia muscularis progressiva* zusammengefassten, in der Regel hereditären Erkrankungen, Komplikationen mit endogenen Psychosen häufig erkennen lassen. Ein von meinem Vater C. Westphal<sup>1)</sup> beschriebener Fall von Dystrophie mit einer periodischen Geistesstörung und Anfällen von Diabetes insipidus während der manischen Phasen einhergehend, bietet interessante Berührungspunkte mit der Beobachtung Redlichs und unserem Patienten. Ein recht eigenartiges Bild zeigten die verschiedenartigen Muskelzuckungen, welche in unserem Falle sehr hervortraten. Es handelte sich teils um regelmässige Schüttelbewegungen des Kopfes, an denen zeitweise auch der rechte Arm teilnahm, teils um unregelmässige, mehr stoss- und ruckweise erfolgende tikartige Zuckungen in Hals- und Schultermuskeln, vorwiegend im Gebiet des *M. sternocleido-mastoideus* und des *M. trapezius*. Hierzu traten ungeordnete, an choreatische Zuckungen erinnernde Bewegungen des Mundes, der Kaumuskeln usw., die zu Vorwölben der Lippen, Hervorbringen schmatzender Laute, Kaubewegungen führten. Neben diesen schnellen Zuckungen sah man zeitweilig in der Gesichtsmuskulatur noch langsame, athetoseartige Verziehungen auftreten. Die Gesamtheit dieser komplizierten Bewegungsstörung entsprach in den meisten Punkten der sogenannten „*Maladie des tics convulsifs*“, wie sie früher von verschiedenen französischen Autoren beschrieben worden ist. Gilles de la Tourette<sup>2)</sup> und Jolly<sup>3)</sup> haben das Verdienst, die Aufmerksamkeit wieder auf diese Zustände gelenkt zu haben, die sich nach Jolly „aus zwei Erscheinungsreihen zusammensetzt, einmal den teils rhythmischen, teils unregelmässigen Zuckungen in den verschiedensten Teilen der Muskulatur und zweitens den komplizierten Bewegungsformen, welche an Kopf, Rumpf und Extremitäten, insbesondere aber auch am Sprechapparat in die Erscheinung treten.“

Fr. Schultze<sup>4)</sup> sagt über die bei der neurotischen Muskelatrophie vorkommenden Muskelzuckungen: „Fibrilläre blitzartige Muskelzuckungen

1) Charité-Annalen. XI. Jahrg. 1886. Ges. Abhandlungen. Bd. II. S. 757.

2) Archiv de Neurologie. 1881 à 1884.

3) Ueber die sog. *Maladie des tics convulsifs*. Charité-Annalen. Jg. XVII.

4) Progressive Muskelatrophie. Die Deutsche Klinik. 1906.

der gewöhnlichen Art fehlen gewöhnlich; es handelt sich nach J. Hoffmann und Charcot-Marie bei der Krankheit mehr um ausgebreitete Zusammenziehungen oder eine dauernde Muskelunruhe selbst mehr choreatischer Art, die im Schlafe nicht aufzuhören brauchen. Geradezu ataktische Bewegungen wurden von Dejerine beobachtet. Zittern wurde auch in den Gesichtsmuskeln wahrgenommen. Schmerzhafte Wadenkrämpfe kommen zuweilen vor.“ Unwillkürliche Muskelzuckungen im Gesicht von mehr athetotischem als choreatischem Charakter hat J. Hoffmann (l. c.) bei einem der schon erwähnten Fälle von Muskelatrophie bei angeborenem Schwachsinn beschrieben. Es ergibt sich aus dem Angeführten, dass Muskelzuckungen sehr verschiedener Art bei den uns beschäftigenden Muskelatrophien beobachtet werden. Wie weit es sich in den einzelnen Fällen um eine dieser Erkrankung zukommende Störung oder um zufällige Komplikationen handelt, wird nicht immer leicht zu entscheiden sein. Ich neige der Ansicht zu, dass sich in unserer Beobachtung die Krampferscheinungen auf dem Boden der schweren neuro- und psychopathischen Belastung entwickelt haben. Die Bedeutung dieses Moments für die Entstehung von Kramp fzuständen, wie der von uns geschilderten, hebt Oppenheim ausdrücklich hervor und schildert die innigen Beziehungen dieser Krämpfe zu psychischen Störungen der verschiedensten Art. Wir sehen, wie die familiäre Veranlagung zu Erkrankungen des Nervensystems in unserem Falle gleichsam das Bindeglied bildet, welches die so verschiedenartigen Krankheitserscheinungen einer ausgebreiteten organischen Nerven-erkrankung, einer Psychose und einer Neurose miteinander verknüpft<sup>1)</sup>.

Bei der Deutung der einzelnen klinischen Erscheinungen, die unser Patient darbietet, müssen verschiedenartige Ursachen zur Erklärung herangezogen werden.

Die zerhackte, tremolierende, coupierte Sprache ist zweifellos durch die verschiedenartigen Muskelzuckungen mitbedingt. Andererseits weisen die zeitweilig beobachteten fibrillären Zuckungen in der Zungenmuskulatur, der nasale Ton der Sprache in Verbindung mit unserem Befunde der Degeneration des Hypoglossuskerns auf den bulbären Charakter der Störung hin. Die Gehirnnerven bleiben in der Regel bei

---

1) Zu den verschiedenartigen Erscheinungsformen, unter denen die „familiäre Heredodegeneration“ auftreten kann, hat vor kurzem Kollarits (Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1908. Bd. 34. H. 5 u. 6) interessante Beiträge geliefert. Vergl. auch das Sammelreferat von Bing: Arbeiten über angeborene und heredofamiliäre Nervenkrankheiten. Med. Klinik. 1908. No. 38. S. 1469.

der neurotischen Atrophie frei. Redlich (l. c.) fand in seinem Falle eine eigentümliche Schlaffheit der Gesichtszüge, die an die Facies myopathica bei gewissen Formen der Dystrophie erinnerte, in Verbindung mit Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit im Fazialisgebiet. Er fasst im Anschluss an diesen Befund die weiteren Beobachtungen über Mitbeteiligung von Gehirnnerven folgendermassen zusammen: „Hoffmann<sup>1)</sup> hat in einem seiner Fälle ein abnormes elektrisches Verhalten der mimischen Gesichtsmuskulatur und der Zunge gefunden; in einem von Oppenheim und Cassirer<sup>2)</sup> beschriebenen Falle war beiderseits der Orbicularis palpebrarum ergriffen. Diese Autoren erwähnen auch, dass Dubreuilh<sup>3)</sup> in einem Falle eine Affektion der Gesichtsmuskulatur in Form einer allgemeinen Immobilität der Gesichtszüge beschrieben hat. Hülsmann<sup>4)</sup> gibt in seinem Falle Störung im Gebiet des Fazialis und Hypoglossus an.“

Wir konstatierten in unserer Beobachtung neben der Störung im Gebiet des Hypoglossus, noch den eigenartig starren, maskenartigen Gesichtsausdruck des Kranken. Dass aber ausser dem Fazialis und Hypoglossus noch andere Gehirnnerven bei dieser Form der Muskelatrophie mitergriffen werden können, zeigt die Beobachtung Siemerlings (l. c.), welcher reflektorische Pupillenstarre nachwies, sowie ein Fall Fr. Schultzes mit träger Pupillenreaktion.

Von sonstigen ungewöhnlichen klinischen Erscheinungen erwähne ich die Skoliose der Wirbelsäule und die Anomalie des rechten Daumens bei unserem Patienten. Ob letztere als eine kongenitale Entwicklungsanomalie aufzufassen ist, ähnlich der Schwimmhautbildung, die Fr. Schultze<sup>5)</sup> bei einem seiner Fälle fand, oder ob es sich um eine Verkürzung des Daumens handelte, durch Knochenatrophie bedingt, wie sie Fr. Schultze<sup>6)</sup>, Stiefler<sup>7)</sup> u. a. bei der neurotischen Muskelatrophie beschrieben haben, muss dahingestellt bleiben, da leider bei der Sektion nicht auf diese Verhältnisse geachtet worden ist.

Geheu wir jetzt zu einer näheren Betrachtung des anatomischen Befundes über. Die bisher in der Literatur beschriebenen Sektionsbefunde bei der progressiven neurotischen Muskelatrophie (Fälle von

1) Arch. f. Psych. Bd. XX. H. 3.

2) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. X.

3) Revue de méd. 1890.

4) Dissert. Berlin 1892.

5) Berliner klin. Wochenschr. 1884. No. 41.

6) Deutsche med. Wochenschrift. 1905. Vereinsbeilage. S. 1173.

7) Wiener klin. Wochenschr. 1905. S. 344.



Virchow, Friedreich, Dubreuilh, Dejerine-Sotta, Marinesco, Gombault und Mallet) sind von Siemerling (l. c.) im Anschluss an die eingehende anatomische Untersuchung seines Falles wiedergegeben worden, so dass ich hier auf diese zusammenfassende Darstellung verweisen kann<sup>1)</sup>.

Als gemeinsamen Charakter der verschiedenen anatomischen Befunde hebt Siemerling eine Degeneration der Nerven, Muskeln und der Hinterstränge hervor. Die Untersuchung unseres Falles hat zu einem hiermit übereinstimmenden Ergebnis geführt.

Die Erkrankung der Hinterstränge, wie unser Fall sie zeigte, stimmt mit der Mehrzahl der erwähnten Fälle darin überein, dass die Gollischen Stränge im oberen Halsteil am stärksten von der Degeneration ergriffen sind. Die Degeneration ist im Siemerling'schen Falle eine ausgedehntere wie in unserer Beobachtung, sie ist noch im unteren Dorsal- und oberen Lendenteil mit grosser Deutlichkeit nachzuweisen, während wir in dieser Gegend nur leichte Gliavermehrung in den seitlichen Teilen der Hinterstränge fanden. Die Erkrankung der Vorderhornganglienzellen war in unserer Beobachtung eine sehr ausgesprochene, hatte zu schweren quantitativen und qualitativen Veränderungen dieser Zellen (Fig. 12, Taf. VI) in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarkes geführt, in ganz ähnlicher Weise, wie sie von Siemerling beschrieben werden. Die Affektion der Vorderhornganglienzellen wird auch von Friedreich, Gombault, Dejerine, Marinesco erwähnt. Die vorderen Wurzeln fanden wir intakt, während die Nerven in ihrem peripherischen Verlauf neuritische Veränderungen aufwiesen. Diese waren an den Nerven der oberen Extremitäten nur sehr geringfügig, an den Nerven der unteren Extremitäten treten sie deutlicher hervor. In einzelnen, besonders den kleineren Bündeln, war hier starke Degeneration mit Zugrundegehen zahlreicher Nervenfasern und erheblicher Bindegewebsvermehrung (Fig. 15, Taf. VI) nachweisbar, während es sich in den grösseren Bündeln nur um leichten Faserausfall handelte. In auffallender Weise traten in diesen Bündeln zwischen vereinzelten breiten Fasern ausserordentlich zahlreiche feinste Nervenfasern (Fig. 14, Taf. VI) hervor, ein Verhalten, auf welches wir noch zurückkommen werden. Eine Hypertrophie des Zwischengewebes der Nerven, wie sie von Dejerine, Gombault, Marinesco nachgewiesen wurde,

---

1) Anmerkung (während der Korrektur). Diesen Fällen reiht sich aus jüngster Zeit ein Fall von Gierlich mit anatomischem Befunde an (dieses Archiv Bd. 45, Heft 2).

konnten wir ebenso wenig wie Siemerling konstatieren. Die Muskelatrophie zeigte das Bild schwerer degenerativer Atrophie. Die neuromuskulären Stämmchen traten in reichlicher Anzahl selbst an den Stellen vorgeschrittenster Degeneration der Muskeln völlig intakt hervor, ein Verhalten, auf welches Siemerling in seinem Falle besonders hingewiesen hat.

Fragen wir uns, ob der vorliegende anatomische Befund es gestattet, über den Ausgangspunkt des Leidens Sicheres auszusagen, so müssen wir diese Frage verneinen. Es ist in der Deutung der anatomischen Veränderungen so ausserordentlich chronisch verlaufender Krankheitsprozesse, wie die der progressiven neurotischen Muskelatrophie, grosse Vorsicht am Platze. Können wir ja nicht einmal aus der Schwere und der Ausdehnung der anatomischen Veränderungen an einer bestimmten Stelle auf das Alter der Störung schliessen, da hier sicherlich individuelle Verhältnisse, wie verschiedene Resistenzfähigkeit der einzelnen Gewebe gegen schädigende Einwirkungen eine nicht zu unterschätzende Rolle spielen. Am ungezwungendsten liessen sich die anatomischen Veränderungen unseres Falles durch die Annahme erklären, dass der Ausgangspunkt des Krankheitsprozesses einerseits in den Vorderhornganglienzellen, andererseits in den Spinalganglien zu suchen ist.

Die Tatsache, dass wir die Vorderhornganglienzellen und die peripherischen Nerven erkrankt fanden, bei intaktem Verhalten der vorderen Wurzeln, stimmt durchaus mit unserer Ansicht von der Wirkung der in ihrer Funktion gestörten trophischen Zentren überein. Diese „zentralwärts vorhandene Abnahme der anatomischen Veränderung war einer der Gründe, welcher J. Hoffmann<sup>1)</sup> von Anfang an für die zentrale Natur des Leidens eintreten liess, weil man sich durch Sinken der Vitalität der Ganglienzellen am leichtesten vorstellen kann, warum die Nervendegeneration zentralwärts abnimmt.“ In der Tat ist auch in allen bisher zur anatomischen Untersuchung gekommenen Fällen eine Abnahme der Degeneration von der Peripherie nach dem Rückenmark zu gefunden worden. Was die sensiblen Neurone in unserer Beobachtung betrifft, entspricht das Bild der Veränderungen im Rückenmark, die Degeneration der seitlichen Partien der Hinterstränge in den unteren Rückenmarksabschnitten, das Beschränktsein der Degeneration auf die medialen Abschnitte der Goll'schen Stränge im Cervikalmark (mit Freibleiben des ventralen Hinterstrangfeldes), dem Verhalten einer aufsteigenden Degeneration. Leider sind die Spinalganglien in unserem

1) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd. 12, S. 441.

Fälle nicht zur Untersuchung gelangt. Auch angenommen, dass dieselben nicht erkrankt gefunden worden wären, würde die Hypothese Erbs, dass in ihrer Funktion gestörte, anatomisch noch nicht nachweisbar erkrankte Ganglienzellen zu anatomisch nachweisbaren atrophischen Zuständen an der Peripherie führen können, übertragen auf die Verhältnisse der im Hinterstranggebiet aufsteigenden Hinterwurzelfasern, die Ausbreitung der Hinterstrangdegeneration unseres Falles gut erklären können. Die oben angeführte Vorstellung über die trophische Funktion der Zellen würde hier auch das Freibleiben der hinteren Wurzeln die Zunahme der Intensität der Degeneration nach oben zu verständlich machen. Ueber den Zeitpunkt der Erkrankung der sensiblen und motorischen Neurone, ob sie gleichzeitig oder nach einander erkrankten, vermögen wir ebensowenig etwas auszusagen, wie über die Ursache der Erkrankung. Eine hereditäre vererbte Schwäche des nervösen Apparates sehen wir mit Fr. Schultze für eine wesentliche Bedingung der Erkrankung an, ohne die eigentliche Ursache zu kennen, durch welche der Krankheitsprozess hervorgerufen wird. Das Verständnis der Pathogenese dieses Leidens wird weiter dadurch erschwert, dass anatomische Befunde, wie klinische Tatsachen darauf hinweisen, dass die krankhaften Veränderungen sich nicht immer auf die in der Mehrzahl der Beobachtungen vorwiegend befallenen motorischen und sensiblen Neurone beschränken, sondern mitunter weitere Neurone befallen werden, andere Fasersysteme und Zellenkomplexe zur Degeneration gelangen. Ich weise auf den Befund von Siemerling (l. c.) mit schwerer Degeneration der Seitenstränge, sowie auf denjenigen Dubreuilhs mit leichtem Faser-ausfall in den Pyramidenseitensträngen hin, hebe ferner das Bestehen von reflektorischer Pupillenstarre in dem Falle Siemerlings, das der trägen Lichtreaktion in dem Falle Fr. Schultzes hervor. Auf die Fälle, in denen die klinischen Symptome auf eine Mitbeteiligung des Fazialis und Hypoglossus schliessen liessen, habe ich bereits hingewiesen.

Ich glaube in der vorliegenden Beobachtung zuerst den anatomischen Nachweis einer schweren Erkrankung des Hypoglossuskerns (Fig. 2 u. 3, Taf. VI) gebracht zu haben, der mit dem klinischen Befunde (fibrilläre Zuckungen) in der Zunge, bulbäre Sprachstörung) im Einklang steht. Es wird Aufgabe weiterer Untersuchungen sein auf das Vorkommen bulbärer Symptome bei der neurotischen progressiven Muskelatrophie besonders zu achten, und gegebenen Falles die anatomische Untersuchung vorzunehmen. Die Tatsache des Mitergriffenseins der Kerne der Bulbärnerven bei der progressiven neurotischen Muskelatrophie, wie wir in ähnlicher Weise mitunter ein Fortschreiten der Erkrankung auch bei den verschiedenen Formen der spinalen progressiven Muskelatrophien

finden, ist von besonderem Interesse, da bei gewissen von Facio und Londe beschriebenen<sup>1)</sup> Formen von hereditären in den frühen Kinderjahren vorkommenden Muskelatrophien ausschliesslich eine atrophische Lähmung der bulbären Nerven<sup>2)</sup> konstatiert worden ist.

An dieser Stelle möchte ich noch auf zwei weitere meiner anatomischen Befunde hinweisen, die mir für die Auffassung des Falles nicht belanglos zu sein scheinen, auf das Vorkommen einer kongenitalen Anomalie, der Heterotopie von grauer Substanz im Rückenmark und auf den Nachweis von Erkrankungsherden in den Vorderhörnern des Sakralmarks.

Die Heterotopie grauer Substanz erscheint mir bemerkenswert, da sie zweifellos auf entwicklungsgeschichtlichen Abweichungen beruht und nicht zu den häufigen auf kongenitale Anomalien zurückgeführten Bildungen gehört. In engen Beziehungen zu diesen Heterotopien stehen die seltenen Doppelbildungen des Rückenmarks, von denen ich<sup>3)</sup> vor kurzem einen Fall eingehend beschrieben habe, mit Hinweis auf die spärlichen von Ziehen, von Monakow, Petréu u. a. zusammengestellten Beobachtungen von einwandsfreien Diastematomyelien. In der vorliegenden Beobachtung ist das Vorkommen dieser Heterotopie um so bemerkenswerter, da sie einen Fall betrifft, in dem die hereditäre Veranlagung zu Erkrankungen des Nervensystems in der Kombination von verschiedenen Erkrankungsformen, die sämtlich auf endogene Momente zurückgeführt werden, besonders deutlich hervortritt. Wenn es mir auch fern liegt, einen direkten Zusammenhang zwischen der anatomisch nachweisbaren Anomalie und der Rückenmarkserkrankung anzunehmen, scheint das Zusammenvorkommen dieser Bildungsanomalie mit einer Erkrankung des Nervensystems, die vornehmlich auf eine in der Entwicklung begründete Schwäche der Neurone zurückgeführt wird, doch auf irgendwelche uns ihrem Wesen nach allerdings völlig unbekannte Beziehungen dieser Befunde zu einander hinzuweisen.

In auffallendem Gegensatz zu den in unserer Beobachtung überall hervortretenden in der Entwicklung begründeten Störungen steht die Herderkrankung in den Vorderhörnern des oberen Sakralmarks. Es

1) Vergl. Fr. Schultze, Progressive Muskelatrophien usw. Deutsche Klinik 1906, S. 126.

2) Auf diese infantilen Bulbärparalysen hat in jüngster Zeit Ziehen wieder besonders hingewiesen in seiner Arbeit: Ueber Beziehungen zwischen angeborenen Muskeldefekten, infantilem Kernschwund und Dystrophia muscularis progressiva infantilis. Berliner klin. Wochenschr. 1908. No. 34.

3) Ueber eine bisher anscheinend nicht beschriebene Missbildung am Rückenmark. Dieses Archiv, Bd. 41, Heft 2.

handelt sich um narbige Stellen, die nach einem abgelaufenen entzündlichen Prozesse zurückgeblieben sind. Das Aussehen, die Lokalisation der Herde entspricht durchaus dem Bilde einer alten Poliomyelitis acuta. Die Beteiligung des Gefässapparates tritt deutlich hervor. Wir sehen ein grösseres Gefäss auf den Herd zulaufen, die Peripherie des Herdes von kleinen Gefässen durchzogen, der hier und da Pigmentanhäufungen, wohl von früheren Blutungen herrührend, erkennen lässt (Fig. 11, Taf. VI). Alle akut entzündlichen Erscheinungen fehlen. Die nervösen Elemente sind in den Herden fast völlig zugrunde gegangen. Die anamnestischen Angaben, dass die Lähmungen der Beine in akuter Weise in der Kindheit des Patienten unter Allgemeinerscheinungen (Konvulsionen) entstanden sein sollen, stimmen durchaus mit der Annahme einer Poliomyelitis acuta überein, der das anatomische Bild entspricht.

Die symmetrische Anordnung der Herde in beiden Vorderhörnern erklärt das symmetrische Befallenwerden beider unteren Extremitäten, von dem berichtet wird. Die Lage der Herde im oberen Sakralmark lässt die vorwiegende Beteiligung der *M. peronei* verständlich erscheinen. Für die Beurteilung etwaiger Beziehungen der poliomyelitischen Erkrankung zur neurotischen progressiven Muskelatrophie fehlen uns alle Anhaltspunkte. Am wahrscheinlichsten scheint mir die Annahme zu sein, dass zu der langsam verlaufenden, klinisch noch latenten Muskelatrophie, sich in akuter Weise die durch die Poliomyelitis gesetzten Lähmungen hinzugesellt und zuerst zu deutlichen Lähmungserscheinungen geführt haben. Nur Vermutungen können wir darüber hegen, ob zwischen beiden Erkrankungen in unserem Falle ein Zusammenhang besteht. Nach allgemeiner Meinung ist ein solcher zwischen einer infektiösen Erkrankung, wie sie die Poliomyelitis acuta darstellt, und einer auf hereditäre Veranlagung zurückzuführenden Affektion des Nervensystems nicht wahrscheinlich. Indessen weisen einzelne Beobachtungen u. a. Oppenheims<sup>1)</sup> darauf hin, dass die Annahme einer Disposition des Nervensystems für die Erkrankung in manchen Fällen von Poliomyelitis acuta nicht ganz von der Hand zu weisen ist. In unserem Falle kann man sich vorstellen, dass die angeborene Schwäche des Nervensystems einen günstigen Boden für die Infektion vorbereitet hat. Ich neige bei aller Anerkennung der Wichtigkeit des Einteilungsprinzips der Ansicht zu, dass die Grenzen zwischen exogenen und endogenen Nervenerkrankungen in neuerer Zeit oft zu scharf und zu schematisch gezogen werden. Eine Reihe interessanter Tatsachen, wie

---

1) Lehrbuch, 5. Aufl.

sie u. a. die Idiotenforschung (H. Vogt<sup>1)</sup>, Schaffer<sup>2)</sup>, Spielmeyer<sup>3)</sup>, die Untersuchungen über juvenile Paralysen (Sträussler<sup>4)</sup>, Trapet<sup>5)</sup> und andere Beobachtungen uns kennen gelernt haben, zeigen in deutlicher Weise, dass in der Pathologie zwischen erworbenen und angeborenen Zuständen die mannigfachsten Berührungspunkte und nahe innere ätiologische Beziehungen vorkommen, die bei oberflächlicher Betrachtung sich der Kenntnis leicht entziehen können. Die Beantwortung der Frage, ob in unserer Beobachtung Beziehungen irgend welcher Art zwischen der neurotischen Form der Muskelatrophie und der akuten Poliomyelitis bestanden haben, muss daher offen bleiben.

Zum Schluss sei es mir gestattet, auf einen an den peripherischen Nerven in unserem Falle erhobenen Befund kurz einzugehen. Derselbe betrifft vorwiegend die Nerven der unteren Extremitäten, die gegen Osmium ein bemerkenswerthes Verhalten zeigten. Ein sehr erheblicher Teil der Nervenfasern färbte sich mit Osmium nicht tiefschwarz, sondern liess einen grünlichen oder graugelblichen Farbenton erkennen. Diese Fasern besaßen nur allerzarteste dunkle Markscheiden oder erschienen in toto grünlich gefärbt. Die Aehnlichkeit dieser Bilder mit Befunden, die ich<sup>6)</sup> an den peripherischen Nerven Neugeborener und unentwickelter Kinder früher erhoben habe, war sofort in die Augen fallend. Die Eigenart, welche das jugendliche Nervenmark bei Behandlung mit Osmiumsäure in quantitativer und qualitativer Hinsicht zeigt, trat auf das Deutlichste hervor. Ein Vergleich von unserer Abbildung (Fig. 13, Taf. VI) mit den Abbildungen von Osmiumzupfpräparaten der Nerven Neugeborener (l. c. Tafel III) zeigt besser als Beschreibungen diese weitgehende Aehnlichkeit. Auf die nahen Beziehungen der unentwickelten Nervenfasern bei jugendlichen Individuen zu den sich neubildenden Fasern nach Nervendurchschneidungen usw. habe ich in meiner damaligen Arbeit wiederholt hingewiesen. Meine früheren Untersuchungen in Verbindung mit den geschilderten Befunden an den peripherischen Nerven unseres Falles regten die Frage an, ob die zahlreichen grünlichen feinen und

---

1) Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. Bd. 22, Heft 5.

2) Neurologisches Zentralbl. 1905.

3) ibidem.

4) Jahrbücher f. Psych. u. Neurol. Bd. 27.

5) Entwicklungsstörungen des Gehirns bei juveniler Paralyse. Dieses Archiv Bd. 45. Heft 3.

6) Die elektrischen Erregbarkeitsverhältnisse des peripherischen Nervensystems des Menschen in jugendlichem Zustand und ihre Beziehungen zu dem anatomischen Bau desselben. Dieses Archiv. Bd. XXVI. H. 1.

feinsten Fasern vielleicht infolge eines regenerativen Prozesses entstandene neugebildete jugendliche Gebilde darstellen?

Das Vorkommen von ungemein zahlreichen Fasern zartesten Kalibers, gegenüber denen die breiten Fasern an Zahl durchaus zurücktreten, glaubte ich nicht ohne weiteres im Sinne der Bildung junger Fasern auffassen zu dürfen, nachdem bereits C. Westphal<sup>1)</sup> auf das variable Verhalten dieser feinkalibrigen Fasern hingewiesen und Siemerling<sup>2)</sup> an der Hand ausgedehnter Untersuchungen diese Verhältnisse klargelegt hat. Vergleichen der Präparate unseres Falles von neurotischer Muskelatrophie mit den an gleicher Stelle untersuchten N. peroneis anderer Individuen zeigten mir aber, dass das Ueberwiegen der feinen Fasern ein ganz auffallendes und von dem Verhalten gesunder Nerven durchaus abweichend war. Es machen diese Untersuchungen in Verbindung mit dem charakteristischen Verhalten der betreffenden Nervenfasern der Osmiumsäure gegenüber demnach die Annahme, dass eine Neubildung von Fasern in unserer Beobachtung stattgefunden hat, wahrscheinlich. Das Fehlen aller Erscheinungen frischen Markzerfalls in unserer Beobachtung, sowie die Stabilität des Krankheitsprozesses, welche der Fall seit zirka 20 Jahren gezeigt hatte, sprechen jedenfalls nicht gegen die Möglichkeit, dass regenerative Vorgänge hier im peripherischen Nervensystem wirksam gewesen sind. Weisen ja die Untersuchungen Eggers und Armand-Delilles<sup>3)</sup> darauf hin, dass selbst bei totalen jahrelang bestehenden Lähmungen anatomisch nachweisbare regenerative Veränderungen an den Nerven vorhanden sein können.

Auf das Sichtbarwerden des Neurokeratingerüstes in den Nervenfasern ohne elektive Färbemethode, wie es in unserem Falle in deutlicher Weise hervortritt (Fig. 14 u. 15, Taf. VI), habe ich<sup>4)</sup> bereits vor einiger Zeit hingewiesen und die Frage erörtert, ob aus dem Sichtbarwerden dieses Bestandtheiles des Nervenmarks vielleicht Schlüsse auf Veränderungen desselben in seiner chemischen Zusammensetzung gezogen werden können. Hier möchte ich nur diese Beobachtung der früheren anreihen, und die Beantwortung der Frage, ob es sich in der That um degenerative Zustände des Nervenmarks oder um Zufälligkeiten bei der Färbung und

---

1) Ueber Veränderungen des N. radialis bei Bleilähmung. Dieses Archiv. Bd. IV. — Ueber einige Fälle von akuter tödlicher Spinallähmung. Dieses Archiv. Bd. VI.

2) Anatomische Untersuchungen über die menschlichen Rückenmarkswurzeln. Berlin 1887.

3) Archiv. de Neurol. 1903. No. 89. p. 474.

4) Ueber apoplektiforme Neuritis. Dieses Archiv. Bd. 40. H. 1.

Härtung der Nervenfasern handelt, von dem Resultat weiterer Untersuchungen abhängig machen.

---

### Erklärung der Abbildungen (Tafel VI).

Figur 2. Starke Degeneration des linksseitigen Hypoglossuskerns. Zeiss A., Oc. 3.

Figur 3. Zellen aus dem erkrankten Kerngebiet (Zeiss, Immersion  $\frac{1}{12}$ , Oc. 2).

Figur 10. Heterotopie von grauer Substanz. (Färbung van Gieson).

Figur 11. Alter (narbiger) poliomyelitischer Herd in einem Vorderhorn des oberen Sakralmarks. Zeiss, Immersion  $\frac{1}{12}$ , Oc. 2.

Figur 12. Ganglienzellen in verschiedenen Stadien des Zerfalles aus einem Vorderhorn der Lendenanschwellung. Zeiss, Immersion  $\frac{1}{12}$ , Oc. 2.

Figur 13. Zupfpräparat aus dem N. peroneus (Osmiumfärbung). Zeiss, Immersion  $\frac{1}{12}$ , Oc. 2. Zahlreiche schmale, grünlich gefärbte (neugebildete?) Fasern.

Figur 14. N. peroneus (Querschnitt van Gieson-Färbung). Zeiss, Immersion  $\frac{1}{12}$ , Oc. 2. — Leichte neuritische Veränderungen. —

Figur 15. N. peroneus, kleines Bündel. (Querschnitt, van Gieson-Färbung.) Zeiss, Immersion  $\frac{1}{12}$ , Oc. 2, schwere Degeneration.

---



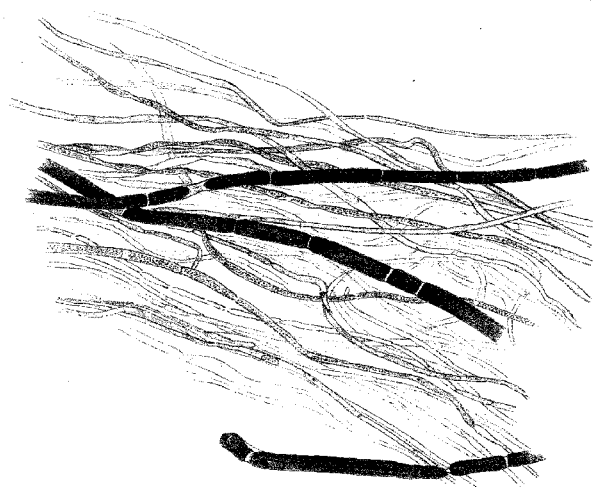


Fig. 13.

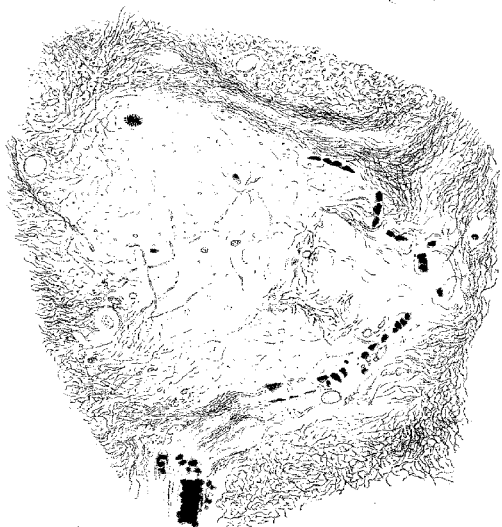


Fig. 11.

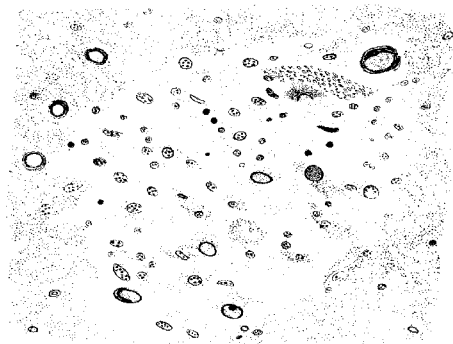


Fig. 10.



Fig. 12.

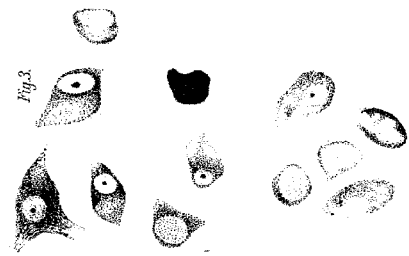


Fig. 3.

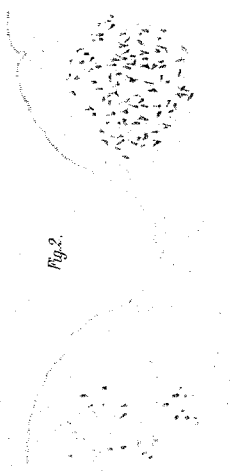


Fig. 2.

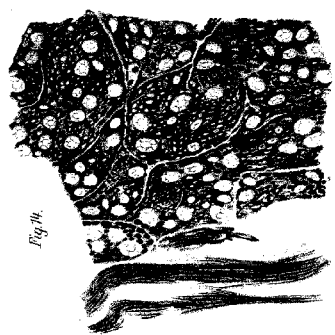


Fig. 14.



Fig. 15.