

Aus der Cölner Akademie für praktische Medizin (Abteilung Prof.  
Dr. Matthes).

## Beitrag zur Klinik der progressiven Muskelatrophie im Kindesalter.

Von

**Dr. F. Lange,**

Sekundärarzt.

(Mit 4 Abbildungen.)

Bei Betrachtung der Entwicklung der Lehre von der progressiven Muskelatrophie ist ein Wechsel der massgebenden Ansichten in vielen Punkten unverkennbar.

Während man sich früher auf Grund klinischer Erfahrungen und zum Teil anatomischer Befunde berechtigt glaubte, eine grosse Zahl von verschiedenen scharf gesonderten Typen im Krankheitsbilde der progressiven Muskelatrophie aufzustellen, deren Kriterien die Heredität, das durchschnittliche Lebensalter der Befallenen zur Zeit des Erkrankens, die Progredienz und der Ort ihres Einsetzens waren, neigt man heute einer weit einheitlicheren Auffassung zu, nachdem die Erfahrung und vorurteilsfreie Beobachtung gelehrt hat, dass es nicht angängig ist, alle vorkommenden Fälle unter die grosse Zahl der aufgestellten „Typen“ unterzuordnen, ohne in einen starren Schematismus zu verfallen.

Das Verdienst die grosse Zahl primärer Myopathien (juvenile, infantile, Pseudohypertrophie, hereditäre) klinisch und anatomisch unter gemeinsamen Gesichtspunkten geeinigt und von den spinalen Muskelatrophien scharf getrennt zu haben gebührt Erb.

Wenn auch gewiss der grössere Teil der vorkommenden Fälle sich gut mit der Erbschen Einteilung in Einklang bringen lässt, so gibt es doch Krankheitsbilder, die vor allem bezüglich ihrer Symptomatik aber auch in Bezug auf ihre anatomische Unterlage sich auf Grund der Erbschen Anschauung nicht ganz verstehen lassen.

Auf solche „wunde Punkte in der Symptomatologie der Muskelatrophien“ machte u. a. Hoffmann<sup>5)</sup> auf Grund eigener ausgedehnter Erfahrung wie unter kritischer Berücksichtigung der einschlägigen Literatur aufmerksam und konnte zeigen, dass weder die Heredität,

das Vorhandensein oder Nichtvorhandensein fibrillärer Zuckungen und das Auftreten der EaR klinisch, sowie das Vorhandensein einer einfachen oder degenerativen Atrophie anatomisch imstande ist, eine sichere Scheidung zwischen neurogener und myogener Muskelatrophie zu ermöglichen. So kommt es, dass die Auffassung von der Pathogenese der Muskelatrophien allmählich immer einheitlicher geworden ist und man heute in der Gesamtheit der Muskelatrophien „eine Erkrankung des ersten motorischen (spinomuskulären) Neurons sieht, welche verschiedene wenn auch nicht immer scharf getrennte Typen zeigen, ja nachdem der eine oder andere Abschnitt des Neurons zuerst und vorzugsweise befallen wird“ (Senator<sup>6)</sup>).

Ein besonders anschauliches Beispiel für den eben beschriebenen Wandel der Ansichten bietet die Aufstellung der unter dem Namen Werdnig-Hoffmannscher Typus bekannten Form der Muskelatrophie.

Obgleich es dem ersten Beobachter des Krankheitsbildes, Werdnig<sup>9)</sup> bereits gelang, in einem seiner Fälle anatomische Veränderungen des Nervensystems nachzuweisen, konnte er sich auf Grund dessen, dass die Erkrankung in der Muskulatur des Beckengürtels angefangen hatte nicht entschliessen, die von ihm beobachtete Erkrankung als neural bedingt anzusprechen und wies ihr eine „scharfe klinische Mittelstellung zwischen der progressiven spinalen Muskelatrophie und der Dystrophie an“.

Erst Hoffmann<sup>5c)</sup> hat mit Bestimmtheit die seltene Krankheitsform als spinal bedingt erkannt und damit nachgewiesen, dass es eine hereditär-familiäre spinale Muskelatrophie gibt, die sich nur durch ihre andersartige Lokalisation von dem schon längst bekannten Typus „Duchène-Aran“ unterscheidet.

Die Zahl der bisher beschriebenen Fälle der genannten Erkrankung ist eine ziemlich kleine. Hoffmann<sup>5)</sup> stellte im Jahre 1897 22 Fälle zusammen, von denen ihm selbst 19 Fälle in 3 Familien bekannt waren. Zur Untersuchung kamen davon 6 Fälle; in 2 Fällen war auch ein Sektionsbefund vorhanden.

Zwei Fälle sind von Werdnig beschrieben und zwar gleichfalls mit Obduktionsbefund. Ein Fall entstammt der Beobachtung von Thomson und Bruce<sup>7)</sup>. Weiterhin hat Hoffmann von einem der früher von ihm untersuchten und publizierten Fälle durch den erhobenen Sektionsbefund seine klinische Diagnose erhärten können. — In derselben Publikation vermehrt der Autor die Zahl der von ihm beobachteten Fälle um einen weiteren und reiht noch einen von Haushalter<sup>4)</sup> publizierten Krankheitsfall in diese Gruppe der Muskelatrophien ein.

Sodann hat L. Bruns<sup>2)</sup> 3 Fälle der Erkrankung in 3 Familien beobachtet. Der familiäre Charakter der Krankheit liess sich allerdings nur in einem Falle mit Sicherheit beweisen.

Die jüngste ausführlichere Publikation über den Gegenstand stammt von Senator<sup>6)</sup>. Er publizierte 2 selbst beobachtete Fälle. Die seitdem mitgeteilten Fälle gehören der ausländischen Literatur an und waren mir nur im Referat zugänglich.

Ein Fall stammt von Torild<sup>6)</sup>, einer von Fletscher u. Batten<sup>3)</sup> (nicht typisch) und einer von Beevor<sup>1)</sup>. — Auch der letztgenannte Fall weicht insofern von der Regel ab, als die Lähmung schon zur Zeit der Geburt bestand und als ausserdem an Rumpf und Beinen eine Analgesie vorhanden war. Die Sektion ergab Atrophie der Vorderhornzellen und Degeneration der Hinterstränge.

Die 3 letzten mitgerechnet beträgt somit die Zahl der mir aus der Literatur bekannt gewordenen Fälle 32. —

Die immerhin kleine Zahl lässt eine weitere Publikation über diesen Gegenstand wohl gerechtfertigt erscheinen, zumal die von mir beobachteten Fälle in mancher Hinsicht Besonderheiten darbieten. — In den vorhin genannten Arbeiten von Hoffmann ist das Krankheitsbild in klassischer Weise geschildert, so dass es mir überflüssig erscheint, an dieser Stelle nochmals näher auf das allgemeine Symptomenbild einzugehen.

Zur Orientierung sei nur gesagt, dass es sich um Fälle von progressiver Muskelatrophie handelt, welche ausgesprochen familiär auftretend fast regelmässig im Verlauf des 1. Lebensjahres bei bis dahin gesunden Kindern in Erscheinung treten. Die zuerst befallenen Muskelgruppen sind typisch die Muskulatur des Beckengürtels, des Rumpfes und der Oberschenkel; weiter geht die Atrophie und zugleich die Lähmung auf die langen Rückenmuskeln, die Schultern, zum geringsten Teil auf die Muskeln der Hände und Füsse über. Das Gesicht bleibt stets verschont. Bulbäre Symptome fehlen in unkomplizierten Fällen regelmässig, desgleichen Blasen-Mastdarmstörungen.

Der Tod erfolgt meist früh innerhalb der ersten Lebensjahre und zwar sehr häufig infolge Zwerchfellschwäche im Verlaufe einer interkurrenten Affektion der Atmungsorgane. Jedoch gibt es auch Fälle, die ein höheres Lebensalter erreichen. In einem von Bruns beobachteten Fall erfolgte der Tod erst im 15. Lebensjahre.

Die mikroskopische Untersuchung der zur Sektion gekommenen Fälle ergab stets Schwund der grossen Vorderhornganglienzellen im Verlauf des ganzen Rückenmarks ohne Übergreifen auf die Medulla oblongata, Degeneration der vorderen Rückenmarkswurzeln sowie Veränderungen der peripheren Nerven und der intramuskulären Nerven-

stämmchen, letzteres meist in geringerem Maße, sowie Atrophie aller beteiligten Muskeln meist einfacher, nicht degenerativer Art. Die beobachtete Fetteinlagerung in die Muskeln ist wechselnd.

Ich gebe nunmehr die Krankengeschichten der von mir untersuchten Fälle, um zum Schluss noch einige differentialdiagnostische Erörterungen folgen zu lassen.

Am 17. Mai 1910 wurden die Geschwister Willy und Anna S. in unsere Klinik aufgenommen. Willy S. ist 10 Jahre alt, Anna S. 6 J. alt.

Die Anamnese ergab folgendes: Der Vater, Bahnschaffner, 39 J., hatte im Jahre 1889 Lungenentzündung, sonst war er nie krank. Mit absoluter Bestimmtheit wird von dem Mann, der einen sehr verständigen Eindruck macht, eine genitale Infektion irgendwelcher Art abgestritten. Desgleichen wird Abusus alcohol. et nicotini geleugnet. Die Mutter, zurzeit 36 J. alt, ist gleichfalls angeblich stets gesund gewesen. Speziell als Kind und junges Mädchen keinerlei Erkrankungen. Eintritt der Menses mit 16 Jahren, seitdem regelmässig, ohne Beschwerden. Sie ist seit 1899 verheiratet, war zur Zeit der Heirat 25 Jahre alt, ihr Mann 28 J. Sie ist mit ihrem Manne nicht verwandt.

Aus der Familie des Vaters liess sich erfahren, dass sein Vater mit 67 J. an Schwindsucht gestorben sei, seine Mutter sei zurzeit 71 J. und völlig gesund. Die 6 Schwestern des Vaters sind alle gesund. Fünf sind verheiratet, alle haben gesunde Kinder. Ein Sohn einer Schwester des Vaters soll als Kind Veitstanz gehabt haben, ist jetzt jedoch gesund und voll arbeitsfähig. Über irgendwelche Nervenkrankheiten ist sonst nichts bekannt. Ebenso wenig lässt sich irgendwelche nervöse Belastung in der Familie der Mutter nachweisen. — Ihr Vater ist mit 47 J. an Lungenentzündung gestorben, ihre Mutter lebt und ist gesund. — Von 6 gesunden Schwestern sind 3 verheiratet. Alle haben gesunde Kinder.

In der 11jährigen Ehe der Eltern des Geschwisterpaares waren 6 Geburten vorhanden, davon zweimal Zwillinge. Die erste Geburt erfolgte im ersten Jahre der Ehe 1899 (Willy St. ist dieses Kind). Die Geburt musste künstlich durch Zange beendet werden. Im Anschluss an diese Geburt bekam die Frau Brustentzündung.

Die 2. Geburt war 1901. Der Knabe ist im vorigen Jahr gestorben. Er soll nach Aussage der Eltern dieselbe Krankheit gehabt haben wie die beiden uns eingelieferten Geschwister. Er war bei der Geburt gesund und entwickelte sich gut bis zum 9. Monat. Brustkind. Das bis dahin sehr stramme Kind, das schon gelernt hatte im Bett zu stehen, liess sich auf einmal hängen und hörte auf, seine Beine ausgiebig zu bewegen. Fieber und Krämpfe waren nicht vorhanden. Weiterhin trat eine allmählich zunehmende Abmagerung und Schwäche der Beine, des Rückens und der Arme ein. Das Kind verlernte auch das Sitzen. Im 3. Jahr bildete sich ein doppelseitiger Star aus, der nach Ablauf eines Jahres operiert wurde, worauf sich die fast geschwundene Sehschärfe wieder einigermaßen herstellte. Im vorigen Jahr starb das Kind an Keuchhusten und Lungenkatarrh. Geistig soll das Kind reger gewesen sein wie diese beiden, jedoch auch etwas zurückgeblieben sein.

1902 erfolgte im 7. Monat der Gravidität die Geburt eines männlichen Zwillingspaars. Beide Zwillinge starben 10 Tage alt an Lebensschwäche.

1904 Geburt der Anna St. (siehe weiter unten Fall 2).

1906 Geburt. Das Kind ist bisher völlig gesund, hat auch gesunde Augen. (Das Kind ist nicht gestillt worden.)

1909 Zwillingsgeburt. Davon ist ein Kind in diesen Tagen an Darmkatarrh und Krämpfen verstorben.

Fall 1. Willy St. war zur Zeit der Geburt ausgetragen, jedoch nicht besonders kräftig. Gewicht bei der Geburt 7 Pfund. Er wurde 9 Monate gestillt, nahm gut an Gewicht zu. Im 9. Lebensmonat fiel den Eltern auf, dass das Kind sehr schlaff wurde und sich nur sehr wenig bewegte. Vor allem habe er die Beine geschont. Weiterhin bemerkte man ein Weichwerden der Becken- und Oberschenkelmuskeln. Nach und nach konnte das Kind sich nicht mehr aufsetzen, Gehen lernte es überhaupt nicht. Aufgestellt fiel es einfach um. Bei einem solchen Fall zog es sich einmal einen Oberarmbruch zu. Weiterhin zeigte sich eine starke Abmagerung der Beine, der Rumpf- und Rücken-, Hals- und Schultermuskulatur. Die Wirbelsäule wurde krumm. Der Kopf wurde allmählich dem Kinde zu schwer und fing an zu wackeln. Fiel beim Sitzen nach vorn auf die Brust oder zur Seite.

Im 3. Jahr doppelseitige Starbildung. Im 4. Jahr Operation deswegen. Auf dem einen Auge trat wieder eine Trübung ein. Die geistige Entwicklung soll gleichfalls stark zurückgeblieben sein.

Von sonstigen Krankheiten hatte das Kind Keuchbusten und Lungenentzündung. Im 2. Lebensjahre zeitweise Krämpfe. Die Zähne kamen zur Zeit, der Zahnwechsel ist bereits beendet.

W. ist 1,06 m gross, wiegt 16 kg. Der Schädel ist auffällig lang gebaut, der Unterkiefer springt stark vor. Der Gesichtsausdruck ist blöde und stumpf. Es besteht eine starke Kyphose der Brustwirbelsäule. Ausser leicht geschweiften Diaphysen sind schwere rhachitische Veränderungen nicht nachzuweisen, speziell kein Rosenkranz und keine Gelenkauffreibungen. Die Zähne sind etwas halbmondförmig ausgeschnitten.

Die Beweglichkeit sämtlicher Gelenke ist frei. An den Ellenbogen- und Fingergelenken besteht eine sehr ausgesprochene Hyperextensionsfähigkeit.

Es besteht kein Fieber. Die Hoden sind klein, liegen beide im Skrotum. Die Schilddrüse ist besonders in ihren seitlichen Partien gut entwickelt. Die inneren Organe zeigen keinen krankhaften Befund. Der Urin frei von Eiweiss und Zucker. Auf beiden Augen besteht Cataracta totalis. Die Sprache ist nasal, wenig akzentuiert, jedoch spricht der Junge richtig. Es fällt auf den ersten Blick eine sehr erhebliche Abmagerung an dem Knaben auf. Die Abmagerung ist bedingt durch einen zum Teil sehr starken Muskelschwund. Am stärksten ausgeprägt ist die Atrophie an der Muskulatur der Oberschenkel, der Gesässmuskulatur, den langen Rückenmuskeln, Hals- und Schultermuskeln, Supraspinatus, Infraspinatus, Latiss.-dorsi, Biceps, Triceps, Deltoideus). Die Schultern sind „lose“. Dagegen ist die Muskulatur der Unterschenkel und vor allem der Füsse und Hände der Atrophie weniger anheimgefallen. Die Circumferenz des Oberarms in der Mitte beträgt:

	rechts	links
des Unterarms . . . . .	11 $\frac{1}{4}$	12 $\frac{1}{2}$
Oberschenkels . . . . .	11 $\frac{1}{2}$	10
Waden . . . . .	19 $\frac{1}{2}$	19 $\frac{1}{2}$
	15	15 $\frac{1}{2}$

Die Unterschenkel sind im Knie subluxiert. Die Füße werden in Varoequinusstellung gehalten, die Haut derselben ist ein wenig bläulich verfärbt.

Die Motilität der atrophischen Muskeln ist nirgends ganz aufgehoben, jedoch deutlich eingeschränkt. Sämtliche Bewegungen werden schlaff und ausserordentlich kraftlos ausgeführt. Sie haben etwas Schlenkerndes an sich. Die Arme wie auch die Beine sinken nach dem Erheben schnell wieder herab.

Stehen und Gehen ist völlig unmöglich. Auf die Beine gestellt hält das Kind die Beine nach aussen gedreht, die Füße nach innen gewandt. Wenn man ihn los lässt, fällt er sofort wie ein Sack nach hinten über.

Bei der Aufforderung zu gehen, schleudert er die Beine in ausfahrenden Bewegungen nach vorwärts. Die Bewegungen haben etwas ataktisches an sich. Beim Sitzen hält sich der Patient immer mit den Händen an der Unterlage fest. Um sich aus der Rückenlage aufzurichten, legt er sich auf die linke Seite und zieht sich dann unter Ausführung ruckweiser Bewegungen mühsam mit den Armen von der Unterlage hoch. Aktives Aufrichten zum Stehen ist völlig ausgeschlossen.

Beim Sitzen hält er die Schulter und den Kopf stark nach vorn über, der Kopf wackelt wie zu schwer auf der Halswirbelsäule. Beim Aufsetzen klappt das Kind häufig wie ein Taschenmesser im Kreuz zusammen und droht nach vorn über zu fallen.

Fibrilläre Zuckungen sind weder in den atrophischen noch in den erhaltenen Muskeln sichtbar.

Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist nicht erhöht.

Druck auf die Muskeln wie auch auf die grossen Nervenstämme ist nicht schmerzhaft. Die elektrische Untersuchung ergibt, dass die Erregbarkeit für den faradischen Strom vom Nerven aus vorhanden ist. So erfolgt eine prompte Zuckung bei Reizung des N. peroneus beiderseits bei 90 mm Rollenabstand.

Auch die faradische Erregbarkeit des Radialis, Medianus und Ulnaris ist in normaler Weise vorhanden. — Auch die faradische Erregbarkeit der meisten Muskeln (Biceps, Triceps, Vorderarmmuskeln und Unterschenkelmuskeln) ist vorhanden. Deutlich herabgesetzt für den faradischen Strom ist dagegen die Erregbarkeit der Muskeln des Oberschenkels und des Gesässes. Hier lässt sich eine deutliche Zuckung erst bei 60 mm Rollenabstand hervorrufen.

Die galvanische Erregbarkeit der Nervenstämme ist vorhanden, kaum herabgesetzt. Die Kathodenschliessungszuckung für den N. peroneus erfolgt bei 3 M.-A. (differende Elektrode = 39 cm), die Anodenschliessungszuckung erfolgt bei 6 M.-A. Die Zuckungen sind blitzartig, nicht wurmförmig.

Die galvanische Erregbarkeit vom Muskel aus ist nicht gesteigert, vielmehr springt an einzelnen Stellen, wo die Muskulatur besonders stark von der Atrophie ergriffen ist, die galvanische Erregung gleich auf be-

nachbarte Muskelgruppen über, ohne die eigentlich gereizten Muskeln zur Kontraktion zu bringen.

Ergebnis der elektrischen Untersuchung: Quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit für beide Stromesarten ohne EaR.

Eine Sensibilitätsprüfung im eigentlichen Sinne ist bei der mangelnden Intelligenz des Kindes nicht möglich vorzunehmen. Jedoch werden



Fig. 1.

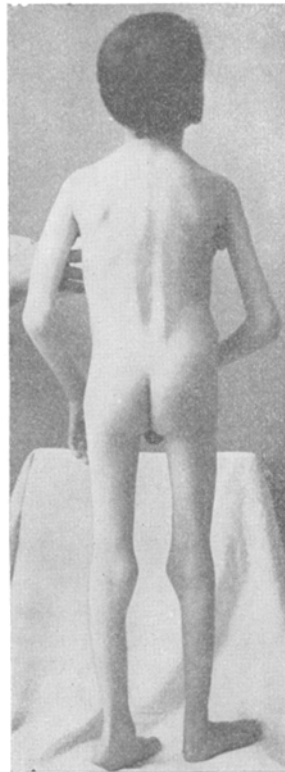


Fig. 2.

vorsichtig applizierte Nadelstiche, wie aus den Abwehrbewegungen hervorgeht, überall empfunden.

Blase und Mastdarm normal.

Die Patellarreflexe fehlen vollständig, desgl. die Achillessehnenreflexe. Die Zehenreflexe sind plantarwärts gerichtet, kein Babinski, kein Fussklonus, kein Kernig. Die Bauchdeckenreflexe sind erhalten, links lebhafter wie rechts. Die Kremasterreflexe sind deutlich. Augenhintergrund wegen des Totalkatarakt nicht ganz zu untersuchen. Die Intelligenz ist stark herabgesetzt. Das Kind ist nicht imstande fortlaufend

zu zählen. Von Lesen und Schreiben ist keine Andeutung vorhanden. Ganz leichte Rechenaufgaben werden nicht verstanden.

Jedoch ist das Kind sonst über seine Umgebung orientiert und handelt nicht unvernünftig.

Die Untersuchung vor dem Röntgenschirm ergab als einzigen auffälligen Befund eine anscheinend sehr dünne Zwerchfellkuppe links. Man sah dieselbe über der sehr stark ausgebildeten Magenblase nur wie ein zartes ausgespanntes Band verlaufen. Die Beweglichkeit war gut. Ob der geschilderte Befund eventuell mit einer sich entwickelnden Atrophie der Zwerchfellmuskulatur in Verbindung zu bringen ist, muss die weitere Beobachtung lehren.

Ich gebe vorstehend 2 Photographien unseres kleinen Patienten, die vielleicht besser wie eine noch nähere Beschreibung imstande sind, das Bild, das er bot zu illustrieren.

Fall 2. Anna St., 6 Jahre alt, Schwester des eben beschriebenen Patienten.

Die Anamnese entspricht fast bis in alle Einzelheiten der ihres Bruders. Auch dieses Kind war gesund bis zum 9. Lebensmonat. Zu dieser Zeit wurde es träge, unterliess die Bewegungen, die es bis dahin ausgeführt hatte und fing an die Beine zu schonen. Die Eltern, welche durch die Erkrankung der beiden älteren Kinder besonders aufmerksam der Entwicklung dieses Kindes gefolgt sind, geben an, dass sich weiter eine Abmagerung in der Becken-, Rumpf-, Oberschenkel- und weiter Schultermuskulatur gezeigt habe, so dass das Kind das Sitzen zeitweise verlernt und niemals richtig laufen gelernt habe.

Im 3. Lebensjahr trat genau wie beim Bruder doppelseitige Starbildung ein, weswegen das Kind im 4. Lebensjahr operiert wurde. Sonstige Krankheiten waren nicht vorhanden.

Körpergrösse 95 cm. Gewicht  $13\frac{1}{2}$  kg. Der Gesichtsausdruck ist blöde wie beim Bruder. Der Mund steht dauernd etwas offen. Der Knochenbau ist normal, keine rhachitischen Veränderungen der Knochen und Gelenke. Es besteht eine Kyphose der Brustwirbelsäule. Die Schädelform ist lang, der Unterkiefer vorspringend, die Fontanellen sind geschlossen. Die Beweglichkeit der Arme ist vorhanden; die Gelenke sind sämtlich locker und lassen sich passiv leicht überstrecken, besonders das Ellenbogengelenk. Die Muskeln sind zum Teil stark atrophisch. Die Atrophie betrifft in erster Linie die Muskulatur des Beckens und des Gesässes, sowie auch die Schultermuskulatur, die langen Rückenmuskeln und die Muskulatur der Oberarme. In geringerem Maße befallen sind die Muskeln der Oberschenkel, jedoch sind auch diese deutlich von der Atrophie ergriffen. Am wenigsten beteiligt sind die distalen Partien der Extremitäten; eine Atrophie der Gesichtsmuskulatur ist nicht vorhanden. Beim Liegen werden die Füße etwas in Equinusstellung gehalten.

Beim Versuch das Kind aufzustellen, fällt es sofort um, während es ohne Unterstützung sitzen kann. Aufsetzen kann sich das Kind ohne fremde Hilfe nicht. Die Schultern sind „lose“. Die Schulterblätter folgen bei Bewegungen des Oberarms über die Horizontale und stehen dann flügel förmig ab (Serratus anticus). Beim Sitzen hält das Kind Kopf und



Schultern nach vorn über gebeugt. Die Entwicklung des Fettpolsters über den atrophischen Muskeln ist eine auffällig gute, jedoch fehlt eigentliche Pseudohypertrophie in Gestalt isolierter Fettkissen. Psychisch macht das Kind einen entschieden zurückgebliebenen Eindruck, ist weinerlich. Eigentliche Verblödung besteht nicht. Die linke Pupille ist weiter wie die rechte. Auf beiden Augen besteht Starbildung. Die Hornhaut- und Bindehautreflexe sind herabgesetzt. Die Patellarreflexe fehlen, desgleichen die Achillessehnenreflexe. Die Zehenreflexe sind plantarwärts ge-



Fig. 3.



Fig. 4.

richtet, es besteht kein Babinski, kein Patellarklonus, kein Fussklonus. Bauchdeckenreflexe beiderseits deutlich vorhanden. Nirgends fibrilläre Zuckungen, kein Nystagmus.

Das Gehen ist unmöglich. Die Gehversuche sind etwas anders wie die ihres Bruders. Das Kind ist äusserst ängstlich, wagt kaum die Füße von der Erde zu erheben. Die ausfahrenden ataktischen Bewegungen, welche beim Knaben vorhanden sind, fehlen.

Eine mechanische Übererregbarkeit der Muskeln ist nicht vorhanden. Die elektrische Prüfung ist wegen der grossen Ängstlichkeit des Kindes kaum ausführbar, jedoch lässt sich feststellen, dass die faradische Erreg-

barkeit von den Nerven wie auch von den Muskeln aus vorhanden ist. Ebenso wie beim Bruder ist die direkte Erregbarkeit der Gesäss- und Oberschenkelmuskulatur gegenüber der übrigen Körpermuskulatur etwas vermindert. Auch für den galvanischen Strom ist die Erregbarkeit von Nerven und Muskel aus normal. Die Zuckungen sind prompt, nicht wurmförmig.

Die Kathodenschliessungszuckung erfolgt früher wie die Anodenschliessungszuckung.

Die beim Bruder nachweisbare Unerregbarkeit gewisser besonders stark atrophischer Muskelgruppen für den galvanischen Strom ist entsprechend der weniger weit vorgeschrittenen Atrophie in diesem Falle nicht vorhanden. Ich gebe vorstehend auch die Photographien dieses Kindes.

Es kann nach dem Untersuchungsergebnis nicht zweifelhaft erscheinen, dass beide Geschwister an der gleichen Erkrankung leiden, einer Muskelatrophie, die in frühester Kindheit auftrat, ihren Anfang an der Oberschenkel-, Becken- und Rückenmuskulatur nahm, allmählich auch auf Schulter- und Oberarme weitergriff und zur Zeit nur das Gesicht, Hände und Füsse verschont hat.

Der Umstand, dass noch ein Kind der Familie an genau derselben Krankheit im selben Lebensalter gelitten hat, beweist die Familiarität der Erkrankung zur Evidenz.

Schon dieses familiäre Auftreten lässt mit grosser Sicherheit das Bestehen einer Erkrankung ausschliessen, an die sonst bei einer differentialdiagnostischen Epikrise wohl gedacht werden müsste: die Überreste einer in früher Jugend überstandenen Poliomyelitis acuta. Denn da es sich bei der Poliomyelitis acuta mit grösster Wahrscheinlichkeit um eine Infektionskrankheit handelt, so wäre das Auftreten derselben bei drei Kindern einer Familie zu ganz verschiedenen Zeiten, jedoch im gleichen Lebensalter kaum verständlich. Auch der Umstand, dass die Eltern mit Sicherheit angeben, im Beginn der Erkrankung habe kein Fieber und kein schwerer akuter Erkrankungszustand bestanden, sondern die Erkrankung habe schleichend eingesetzt, spricht gegen eine spinale Kinderlähmung. Schliesslich passt auch die Symmetrie in der Entwicklung der Muskelatrophien durchaus nicht in das Krankheitsbild der Poliomyelitis, was bereits Hoffmann (l. c.) betont hat.

Eine cerebrale Kinderlähmung lässt sich mit Hinblick auf das Fehlen von Spasmen und auf die Doppelseitigkeit der Atrophien ausschliessen.

Von den echten Muskelatrophien kann man differentialdiagnostisch naturgemäss nur diejenigen berücksichtigen, welche in sehr frühem Kindesalter auftreten können.

Da ist zunächst der sogen. infantilen Muskelatrophie (Typus Landouzy-Déjérine) zu gedenken. Jedoch ist das Hauptcharacteristicum dieser Form ihre Lokalisation in der Gesichtsmuskulatur, und gerade diese ist in unseren beiden Fällen völlig unbeteiligt.

Die mit dem Namen Pseudohypertrophie belegte Form der primären Muskeldystrophie tritt zwar in sehr früher Kindheit auf, jedoch unterscheiden sich unsere Fälle schon dadurch deutlich von diesem Typus, dass die Kinder keine Andeutung der athletischen Körperform darboten, die für diese Erkrankung charakteristisch ist und nach bestimmter Aussage der Eltern auch nie dargeboten haben.

Weiter zu gedenken ist der sogen. hereditären Form der Muskeldystrophie (Typus Leyden-Möbius resp. Typus Zimmerlin).

Von diesem unterscheiden sich unsere Fälle durch die frühe Zeit ihres Auftretens. Das durchschnittliche Alter, in dem die Leyden-Möbiussche Muskelatrophie aufzutreten pflegt, ist nach Oppenheim das 8. bis 10. Lebensjahr. Ein Auftreten derselben im 1. Lebensjahr ist meines Wissens nicht beobachtet.

Schliesslich kommt noch die progressiv neurotische Muskeldystrophie (Type Charcot-Marie, peroneal type der Engländer) wegen seines Auftretens in früher Jugend und der Heredität differentialdiagnostisch in Frage. Jedoch lässt sich ein Bestehen in unseren Fällen deswegen ausschliessen, weil für diese Krankheit gerade das vorzugsweise Befallensein der distalen Extremitätenteile charakteristisch ist, während in unseren Fällen diese im Vergleich zu den proximalen Partien nur wenig befallen waren.

Wie schon in den Krankengeschichten erwähnt ist, leiden unsere beiden Patienten an doppelseitigem Katarakt, der im 3. Lebensjahre entstanden ist und auch bei dem an der gleichen Krankheit verstorbenen Kinde hat nach Aussage der Eltern diese Augenerkrankung bestanden. Bekanntlich ist das Auftreten solcher Katarakte im frühen Kindesalter fast eine ophthalmologische Manifestation einer bestehenden Rhachitis und es lag nahe die bestehende Muskelerkrankung als sekundär durch rhachitische Knochenveränderungen bedingt anzusehen. Jedoch glauben wir auf Grund unserer Befunde auch diese Möglichkeit ausschliessen zu dürfen. Denn ausser dem Katarakt und etwas gebogenen Zähnen bei dem Jungen haben wir keine rhachitischen Knochen- oder Gelenkveränderungen finden können. Auch die Röntgenaufnahmen verschiedener Gelenke sprachen nicht für das Bestehen einer Rhachitis.

Zudem schreibt auch Hoffmann bei differentialdiagnostischer Berücksichtigung der Rhachitis, „dass dieselbe wohl Schwäche der Beine, aber nicht Lähmung oder gar degenerative Lähmung mit EaR

oder Fehlen der Sehnenreflexe verursache“. In unseren Fällen aber fehlten die Sehnenreflexe völlig und auch die elektrische Erregbarkeit der Muskeln war verändert, wenn auch keine Entartungsreaktion bestand.

Somit kommen wir nach Ausschluss aller eben aufgeführten Möglichkeiten zu der Diagnose, dass es sich bei unseren Fällen um die familiäre infantile Form der spinalen progressiven Muskelatrophie (Typus Hoffmann-Werdnig) handelt.

Für diese Ansicht spricht die Familiarität, die Zeit des Auftretens in früher Kindheit, der Beginn in den Becken- und Oberschenkelmuskeln mit Übergreifen auf den Rücken, die Kyphose (Bruns) das allmähliche sich Ausbilden schlaffer Lähmungen mit Erlöschen der Sehnenreflexe. Allerdings ist es vielleicht zu viel, in unseren Fällen von „Lähmungen“ zu reden, da unsere Patienten ja noch imstande waren, die Extremitäten in beschränkter Weise zu bewegen, jedoch beweisen die Beobachtungen von Bruns, dass unter Umständen die Beweglichkeit noch eine bessere ist wie man dem Grade der Atrophie nach erwarten sollte.

Es verlohnt sich noch auf zwei Punkte der Krankengeschichten kurz einzugehen, auf das Fehlen der fibrillären Zuckungen und auf das Fehlen der EaR.

Was zunächst die ersteren anbetrifft, so ist es eine anerkannte Tatsache, dass sie bei spinal bedingten Muskelatrophien sehr häufig sind und als differentialdiagnostisches Moment gegenüber den primären Myopathien verwertet werden können. Jedoch ist ihr Auftreten bei spinalen Muskelatrophien durchaus nicht die Regel. So vermisste sie Nonne (zitiert bei Hoffmann) in einem Falle von Poliomyelitis chronica und Hoffmann konnte sie in keinem seiner Fälle von infantiler familiärer spinaler Muskelatrophie konstatieren.

Die Entartungsreaktion ist von den meisten Beobachtern des Krankheitsbildes gefunden worden. Jedoch wäre es durchaus verfehlt, auf Grund dessen, dass sie in unseren Fällen vermisst wurde, die Diagnose fallen zu lassen. Denn es ist eine sicher stehende Tatsache, dass EaR bei spinalen Muskelatrophien nicht vorhanden zu sein braucht (vgl. Hoffmann). Nach Ansicht dieses Autors scheint es in den akut verlaufenden Fällen am häufigsten zur EaR zu kommen, während sie in chronischen oft vermisst wird. Da es sich in unseren Fällen zweifellos um recht chronisch verlaufende handelt, ist das Fehlen der EaR um so verständlicher.

Besonders hinweisen möchte ich noch auf die schon in den Krankengeschichten erwähnte passive Hyperextensionsfähigkeit der Gelenke, speziell der Ellenbogengelenke, zumal dieses Phänomen von

dem ersten Beschreiber der Krankheit (Werdnig) an seinen Fällen bereits gesehen und gewürdigt wurde.

Dasjenige Symptom, welches nach meiner Kenntnis der Literatur am wenigsten in den Rahmen der Erkrankung passt, ist das Bestehen eines hochgradigen Intelligenzmangels, der bei dem Jungen geradezu als Imbezillität bezeichnet werden muss. Jedoch scheinen derartige Vergesellschaftungen doch vorzukommen. Oppenheim erwähnt in seinem Lehrbuch „kompliziertere mit Geistesschwäche verknüpfte Symptombilder“ und auch bei Hoffmann findet sich ein Hinweis auf die Kombination von Muskeldystrophie mit Idiotie.

Selbstverständlich würde der strikte Beweis, dass es sich in unseren Fällen wirklich um die Form der Muskelatrophie handelt, als welche wir sie angesprochen haben, nur durch den Nachweis der typischen anatomischen Veränderungen im Rückenmark und den peripheren Nerven geliefert werden können. Wenn dieser aber zurzeit auch noch nicht zu erbringen ist, so glauben wir doch auf Grund der klinischen Erscheinungen berechtigt zu sein, die interessanten Krankheitsfälle unter der von uns gestellten Diagnose zu publizieren. Übrigens werden wir die Kinder, die zurzeit in einer Fürsorgeanstalt untergebracht sind weiter unter Augen behalten und so vielleicht noch in die Lage kommen, die anatomische Ursache der Erkrankung zu eruieren.

---

## Literatur.

- 1) Beevor, Ref. Neurol. Zentralbl. 1903.
  - 2) Bruns, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1901.
  - 3) Fletscher u. Batten, Ref. Neurol. Zentralbl. 1904.
  - 4) Haushalter, Zitiert bei Hoffmann, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkde. Bd. 18.
  - 5) Hoffmann, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 3, 10 u. 18.
  - 6) Senator, Charité-Annalen. 1902.
  - 7) Thomson und Bruce, Zitiert bei Hoffmann, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. 1910.
  - 8) Thorild, Ref. Neurol. Zentralbl. 1904.
  - 9) Werdnig, Arch. f. Psychiatrie. Bd. 22 u. 26.
-