

#### IV. Aus der medicinischen Klinik des Herrn Prof. v. Liebermeister in Tübingen. Ueber progressive Muskelatrophie.

Von

**Dr. G. Frohmaier.**

(Fortsetzung und Schluss aus No. 23.)

Im vorliegenden Fall ist zunächst die eigenthümliche Localisation der Atrophie zu beachten: zuerst waren die Muskeln des Schultergürtels und des Oberarms von der Atrophie befallen, später erst die Muskeln des Vorderarms, Daumenballens und die kleinen Handmuskeln, die in anderen „typischen“ Fällen zuerst zu atrophiren pflegen. Man könnte demnach geneigt sein den Fall zu der von Erb aufgestellten juvenilen Form der progressiven Muskelatrophie zu rechnen: der Pectoralis major zeigte vollständig das von Erb hervorgehobene charakteristische Verhalten, seine Sternalportion war atrophirt, während die Clavicularportion sich als gut erhalten erwies. Der Deltoideus erschien anfangs noch wohl erhalten, zeigte dann aber später ein von den Erb'schen Fällen abweichendes Verhalten, indem er bei der am 23. Februar 1883 vorgenommenen Untersuchung des Pat. sich als „entschieden atrophisch“ erwies. Eine Hypertrophie des Deltoideus, wie sie bei den meisten der von Erb beschriebenen Fällen constatirt wurde, ist in unserem Falle nicht beobachtet worden. Auch sind der M. supraspinatus und die Teretes unzweifelhaft atrophisch, während sie in den Fällen von Erb als wohl erhalten, meist sogar als hypertrophisch beschrieben werden. Am meisten weicht jedoch unser Fall in der Zeit des Entstehens der Atrophie von den Fällen juveniler Form der progressiven Muskelatrophie ab. Erb hebt hervor, dass, während die spinale Form in jedem Lebensalter sich entwickeln kann und im reifen Mannesalter am häufigsten vorkommt, im Gegensatz dazu die juvenile Form eine Krankheit des jugendlichen Alters ist und beinahe niemals nach dem zwanzigsten Jahre entsteht. In sämtlichen 6 von Erb beobachteten Fällen juveniler Muskelatrophie wurde die Atrophie zweifellos schon vor dem zwanzigsten Lebensjahr constatirt; unter 13 von Erb der Literatur entnommenen Fällen beginnt bei 12 das Leiden sicher vor dem zwanzigsten Lebensjahre und nur bei einem von Duchenne beschriebenen Fall ist das dreiundzwanzigste Lebensjahr als der Anfang der Krankheit bezeichnet worden. In unserem Fall war im Jahre 1854, also im achtundzwanzigsten Lebensjahr des Kranken, als derselbe wegen einer anderen Krankheit in die medicinische Klinik aufgenommen worden war, von einer Atrophie der später befallenen Muskelgruppen noch nichts bemerkt worden, und es ist sicher anzunehmen, dass die Atrophie, falls sie schon damals vorhanden gewesen wäre, bei der Untersuchung dem Auge des Arztes nicht entgangen wäre. Der Kranke selbst weiss allerdings den Beginn seines Leidens nicht anzugeben, aber die Anamnese bietet hier einen Anhaltspunkt, insofern eine stärkere Beeinträchtigung der Arbeitsfähigkeit erst 2—3 Jahre vor der ersten Aufnahme in die Klinik, also im Jahre 1872 oder 1873, als der Kranke 40 Jahre alt war, eintrat. Eine vorgeschrittene Atrophie der Schulter- und Oberarmmuskulatur hätte es dem Kranken unmöglich machen müssen, seinen Beruf als Zimmermann auszuüben. Wir werden demnach unsern Fall nicht zu der juvenilen Form rechnen dürfen. Und wenn wir auch vielleicht Bedenken tragen, ihn einfach der typischen Aran-Duchenne'schen Form anzureihen, so haben wir doch, insofern eine deutliche Atrophie der Vorderhörner des Rückenmarks und der peripherischen Nerven gefunden wurde, die Berechtigung denselben als zu der sogenannten spinalen Form gehörig anzusehen. Während bei der juvenilen Form der progressiven Muskelatrophie, wie auch Erb hervorhebt, das Resultat der anatomischen Untersuchung in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle ein negatives war, war in unserem Fall schon makroskopisch zu erkennen, dass einzelne vordere Wurzeln entschieden dünner als normal waren, und dass eine gewisse Atrophie der Vordersäulen des Rückenmarks bestand. Die mikroskopische Untersuchung bestätigte die schon makroskopisch diagnostizierte Atrophie, und der Beweis, dass es sich in unserem Fall um die „spinale“ Form der progressiven Muskelatrophie handelt, ist demnach pathologisch-anatomisch vollständig erbracht. Die im Anfang ungewöhnliche Localisation des Krankheitsprocesses ist wohl auf die Beschäftigung des Kranken zu beziehen. Schon Aran und Duchenne hatten auf den Einfluss ermüdender und andauernder Muskelarbeiten auf die Entstehung der Krankheit hingewiesen. Auch sind in der Literatur zahlreiche Fälle enthalten, in denen Muskelanstrengungen und speciell wiederholte und immer wiederkehrende Anstrengung derselben Muskelgruppe ein ätiologisches Moment für die Entstehung der Krankheit darstellten. Und in solchen Fällen pflegen gerade die vorzugsweise angestregten Muskelgruppen der erste und hauptsächlichste Sitz der Atrophie zu sein. Naturgemäss sind es in den

meisten Fällen die Muskeln der Hand, die derartigen Ueberanstrengungen bei mannigfachen Beschäftigungen ausgesetzt sind. Der Pat. war jedoch in seinem Gewerbe in der Lage, beim Tragen von Balken ganz besonders seine Schulter- und Oberarmmuskeln derartigen Anstrengungen auszusetzen, und noch mehr als beim Tragen muss dies beim Auf- und Abnehmen dieser schweren Lasten der Fall gewesen sein.

Durch den positiven Befund, welchen die Untersuchung des Rückenmarks und der vorderen Nervenwurzeln ergeben hat, schliesst sich unser Fall der jetzt schon ziemlich grossen Zahl derjenigen Fälle an, welche man als Beweis für die neuropathische Natur der Krankheit anzusehen pflegt. — Aber ist denn in der That mit diesem Befund dieser Beweis mit genügender Sicherheit geliefert? Wenn man neben der Atrophie der Muskeln zugleich Atrophie und Degeneration in den Nerven findet — ist es dann a priori schon sicher, dass die Affection der Nerven das Primäre, die der Muskeln das Secundäre ist? Könnte nicht vielleicht die Sache sich auch umgekehrt verhalten? Oder könnten nicht auch beiderlei Affectionen einander coordinirt sein?

Zunächst ist zu berücksichtigen, dass Degeneration oder atrophische Processe in den Vordersäulen des Rückenmarks und in den vorderen Wurzeln bei der progressiven Muskelatrophie zwar häufig, aber doch keineswegs constant gefunden werden. Bei der juvenilen Form werden solche Veränderungen in der Regel vermisst. Aber auch bei der Aran-Duchenne'schen Form sind sie keineswegs immer vorhanden. So z. B. fehlten sie in genau untersuchten Fällen von Schneevogt, Jaccoud, Friedreich. Man pflegt solchen Fällen gegenüber gewöhnlich die Annahme zu machen, es seien die betreffenden Veränderungen vielleicht doch vorhanden gewesen, aber wegen ungenügender Untersuchung oder wegen Mangels ausreichender Untersuchungsmethoden übersehen worden. Es mag dies auch in einzelnen Fällen zutreffen, aber gewiss nicht in allen. Bei den Fällen mit positivem Befund sind die Veränderungen so deutlich, dass ein Uebersehen derselben für einen geübten und sorgfältigen Beobachter gar nicht möglich sein würde. Bei einem Fall von Friedreich z. B. liefert die Beschreibung den Beweis, dass eine sehr genaue makroskopische und mikroskopische Untersuchung stattgefunden hat. (N. Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelypertrophie. Berlin 1873. S. 21 Fall IV.) Es handelt sich um einen Fall, der auffallend rasch in 3 Jahren verlief, und beinahe sämtliche animale Muskeln des Körpers waren der Atrophie verfallen. Nach der neuropathischen Theorie hätte man eine ausgedehnte Erkrankung der Ganglienzellen in den Vordersäulen des Rückenmarks erwarten müssen; statt dessen fanden sich bei der Autopsie im Rückenmark vollständig normale Verhältnisse; auch an den vorderen Wurzeln und den extramuskulären peripheren Nerven war keine Veränderung zu bemerken; nur die intramuskulären Nervenäste zeigten analog dem Verhalten der Musculatur Atrophie und Degeneration der Nervensubstanz und Hyperplasie des Stützgewebes. — Ueberhaupt macht man beim Durchsehen der Literatur die beachtenswerthe Wahrnehmung, dass im Durchschnitt, je rascher der Krankheitsverlauf, um so geringer die Ausbente der anatomischen Untersuchung des Rückenmarks zu sein pflegt. Schon diese Thatsache lässt die Annahme, dass eine primäre Erkrankung der Ganglienzellen der Vordersäulen des Rückenmarks die anatomische Grundlage der progressiven Muskelatrophie sei, bedenklich erscheinen. Naturgemäss müsste doch, die primär spinale Natur des Leidens vorausgesetzt, je acuter und ausgebreiteter die Muskelatrophie verlief, desto bedeutender der anatomisch nachweisbare Schwund der Ganglienzellen sein. Statt dessen zeigt das Rückenmark in manchen derartigen Fällen entweder normale Verhältnisse, oder es ist der Schwund der Ganglienzellen nur gering und steht in keinem Verhältniss zu der weitgehenden Atrophie der Muskeln.

Noch wichtigere Gründe gegen die Annahme, dass die Degeneration der Ganglienzellen in den Vorderhörnern des Rückenmarks die Ursache der Muskelatrophie sei, ergeben sich aus dem klinischen Verhalten der betreffenden Fälle. Wir kennen eine Krankheit, bei welcher in Wirklichkeit eine primäre Erkrankung in den Vordersäulen des Rückenmarks stattfindet, und wir sind deshalb im Stande, anzugeben, wie in einem solchen Fall das Verhalten der Muskeln thatsächlich sein müsste. Diese Krankheit ist die Poliomyelitis anterior acuta. Wenn bei der progressiven Muskelatrophie die Atrophie der Ganglienzellen im Rückenmark das Primäre sein würde, so wäre die progressive Muskelatrophie vollständig analog dieser Poliomyelitis, und sie würde sich von derselben nur dadurch unterscheiden, dass die Degeneration der Ganglienzellen nicht plötzlich und in circumscribten Herden, sondern allmählich und diffus auftritt. Auch ist in der That Ollivier (1869), der die Atrophie der Ganglienzellen für den primären Process erklärt, consequenter Weise so weit gegangen, dass er annahm, die Erkrankung der Ganglienzellen könne bald acut

und bald chronisch auftreten: im ersten Fall habe man es mit Poliomyelitis anterior, im zweiten mit progressiver Muskelatrophie zu thun. Nach dieser Ansicht würde die progressive Muskelatrophie am besten als Poliomyelitis anterior chronica progressiva zu bezeichnen sein. — Es ist gewiss verständlich, dass der pathologische Anatom, wenn er Atrophie der Ganglienzellen in den Vordersäulen des Rückenmarks neben ausgedehnter Atrophie einer Reihe von Muskeln findet, geneigt sein wird, die Affection des Centralorgans als den primären Process anzusehen und aus der Primärerkrankung der Ganglienzellen in den Vordersäulen des Rückenmarks die ganze Reihe der Erscheinungen höchst befriedigend abzuleiten und zu erklären. Ganz anders aber verhält sich die Sache, wenn wir das klinische Verhalten bei den beiderlei Krankheiten vergleichen. Es zeigen sich dann so durchgreifende Verschiedenheiten in den wichtigsten Punkten, dass es gänzlich unmöglich erscheint, dieselben für analog zu halten.

Nur geringen Werth möchte ich darauf legen, dass bei der progressiven Muskelatrophie die Erkrankung gewöhnlich die beiden Seiten des Körpers annähernd symmetrisch befällt, während die Poliomyelitis höchstens einmal zufällig in Folge der besonderen Anordnung der Krankheitsherde ein symmetrisches Verhalten zeigen kann.

Von grösserer Bedeutung ist der Umstand, dass bei der Poliomyelitis, wie dies bei einer Degeneration der Ganglienzellen in den Vorderhörnern nicht anders zu erwarten ist, zuerst Lähmung und dann erst Atrophie der Muskeln auftritt, während bei der progressiven Muskelatrophie eine Lähmung überhaupt gar nicht eintritt, vielmehr selbst hochgradig atrophische Muskeln, so weit sie überhaupt noch contractile Substanz enthalten, dem Willen vollständig gehorchen.

Geradezu entscheidend für die vorliegende Frage ist aber das Verhalten der motorischen Nerven und der Muskeln, wie es sich am deutlichsten in ihrer Reaction gegen elektrische Erregung äussert.

Es ist ein allgemein gültiger Erfahrungssatz, dass ein Nerv, welcher nicht mehr mit normalen Ganglienzellen zusammenhängt, einer schnellen Degeneration verfällt. Und so sehen wir in der That, dass bei Poliomyelitis die motorischen Nerven, deren Gangliensprünge zerstört sind, schnell degeneriren. Ganz anders verhalten sich die Nerven bei der progressiven Muskelatrophie. Bekanntlich besitzen wir in dem Verhalten eines Nerven und des zugehörigen Muskels gegen die Electricität ein Kriterium, vermittelt dessen sich sicher entscheiden lässt, ob ein motorischer Nerv degenerirt oder noch leitungsfähig ist. Der normale Nerv wird schon durch sehr geringe Electricitätsmengen erregt, wenn die Intensität des Stromes rasch starken Schwankungen unterliegt oder seine Richtung schnell wechselt. Deshalb wirkt der Inductionsstrom, obgleich er in der Stärke, wie er beim Menschen angewandt wird, nur eine relativ geringe Electricitätsmenge repräsentirt, stark erregend auf den Nerven. Der constante Strom dagegen, obgleich eine weit bedeutendere Electricitätsmenge darstellend, wirkt bei mässigen Strömen eigentlich nur bei Schliessung und Oeffnung des Stroms oder wenn die Richtung des Stroms gewechselt wird, erregend auf den Nerven. Dabei erfolgt am negativen Pol hauptsächlich Schliessungszuckung (KaSZ) und am positiven Pol Oeffnungszuckung (AnOZ). Der Muskel dagegen bedarf, um in directer Weise, d. h. ohne Vermittlung seines Nerven, zur Contraction gebracht zu werden, bedeutender Electricitätsmengen, wie sie der gebräuchliche Inductionsstrom nicht zu bieten vermag. Der Muskel allein, nach Ausschluss der Wirkung der Electricität vom Nerven aus, reagirt nicht auf den faradischen Strom. Der constante Strom aber bringt den Muskel direct, auch wenn der Nerv und seine Verzweigungen im Muskel vollständig ihre Function verloren haben, zur Contraction; dieselbe ist aber langgezogen, träge und schleppend. Wenn bei Anwendung des Inductionsstroms auf einen Muskel Contraction erfolgt, so ist dies ein sicherer Beweis, dass die Function seines Nerven erhalten, dass der Nerv nicht degenerirt ist. Ist die Degeneration eingetreten, so kann durch den gewöhnlichen Inductionsstrom weder vom Nerven aus noch bei directer Application der Electroden auf den Muskel eine Contraction ausgelöst werden. Auch der constante Strom wirkt nach Degeneration des Nerven nicht mehr vom Nerven aus; doch ist bei solcher Prüfung darauf Bedacht zu nehmen, dass nicht etwa durch Stromschleifen der Muskel direct erregt wird. Dagegen entsteht, so lange der Muskel nicht selbst der Atrophie und Degeneration verfallen ist, bei directer Anwendung des constanten Stroms auf den Muskel eine ungewöhnlich schleppende, langgezogene Contraction. Auch wird bei Muskeln nach Degeneration ihrer Nerven die zur „Entartungsreaction“ (Erb) gehörige eigenthümliche Aenderung des Zuckungsgesetzes beobachtet, bei der AnSZ und KaOZ im Vergleich mit KaSZ und AnOZ bedeutend wachsen, und die sich ferner noch dadurch auszeichnet, dass bei ihr häufig eine dem normalen Muskel gegenüber auffallend leichte Erregbarkeit der Muskeln durch geringere Stromstärken, die beim normalen Muskel noch keine

Contraction auslösen würden, eintritt; bei gleicher Stromstärke ist die Contraction des Muskels, dessen Nerv degenerirt ist, oft eine stärkere als die des entsprechenden Muskels mit normalem Nerven.

Bei der Poliomyelitis anterior tritt nach der Zerstörung der Ganglien in den Vordersäulen des Rückenmarks eine Degeneration der motorischen Nerven ein; dieselben und ihre Muskeln sind für den Inductionsstrom nicht mehr erregbar; dagegen contrahiren sich die Muskeln noch auf den constanten Strom, und zwar zeigen sie dabei die Eigenthümlichkeiten der Entartungsreaction.

Bei der progressiven Muskelatrophie dagegen contrahiren sich selbst hochgradig atrophische Muskeln deutlich bei Anwendung des Inductionsstroms, und auch in unserem Fall ist mehrfach hervorgehoben: „Die Reaction der Muskeln auf den Inductionsstrom ist eine relativ gute; der kleine Rest des Biceps contrahirt sich noch recht energisch“, und „auf den Inductionstrom reagiren die Muskeln noch deutlich; selbst der M. biceps brachii linkerseits, der palpatorisch fast nicht mehr nachzuweisen ist, präsentirt sich jetzt als mässig starker Strang“. So lange eben noch Muskelfasern vorhanden sind, können sie durch den faradischen Strom zur Contraction gebracht werden. Daraus ergibt sich mit Sicherheit, dass eine Degeneration der motorischen Nerven der Atrophie der Muskeln nicht vorangeht. Da aber, wenn die Zerstörung der Ganglienzellen in den Vordersäulen des Rückenmarks das Primäre wäre, nothwendig zunächst eine Degeneration der motorischen Nerven eintreten müsste, so lässt das Verhalten gegen Electricität mit Sicherheit schliessen, dass bei der progressiven Muskelatrophie die Atrophie der Muskeln nicht von einer primären Erkrankung jener Ganglienzellen abgeleitet werden kann: Demnach hat die Krankheit ihren primären Sitz in den Muskeln selbst, die progressive Muskelatrophie ist als eine primär myopathische Affection, die Veränderungen an Nerven, Nervenwurzeln und Vordersäulen des Rückenmarks selbst sind als secundär zu betrachten. Dieselben sind wohl am einfachsten als Atrophie durch Nichtgebrauch zu erklären und in Parallele zu stellen mit den Veränderungen, welche nach Amputationen von Extremitäten beobachtet werden. Dabei pflegen die Veränderungen in den Nerven und im Rückenmark, welche in Atrophie der Nervenwurzeln, Verminderung der Ganglienzellen in den Vordersäulen, zuweilen in deutlicher Abnahme des Volumens der betreffenden Rückenmarkshälfte bestehen, nur dann in deutlicher Weise ausgebildet zu sein, wenn seit dem Ausfall der Function eine lange Reihe von Jahren vergangen ist. Und in ähnlicher Weise scheint der Umstand, dass bei einzelnen schnell abgelaufenen Fällen von progressiver Muskelatrophie die Veränderungen im Rückenmark und den vorderen Nervenwurzeln vermisst wurden, dafür zu sprechen, dass zur Ausbildung derselben eine lange Zeit erforderlich ist. Während aber nach Amputation einer Extremität die Atrophie sowohl die sensiblen als auch die motorischen Nerven und Regionen des Rückenmarks betrifft, ist sie bei der progressiven Muskelatrophie naturgemäss auf die motorischen Gebiete beschränkt.

Wir schliessen uns demnach in Betreff der progressiven Muskelatrophie derjenigen Ansicht an, welche als die myopathische Theorie bezeichnet wird, und welche, schon früh von Aran, Duchenne und Anderen aufgestellt, später in Friedreich den hervorragendsten Vertreter gefunden hat. In der That können wir die Thatsachen und Gründe, welche Friedreich anführt, soweit dieselben mehr negativ gegen die neuropathische Theorie gerichtet sind, uns vollständig aneignen. Weniger ist dies möglich bei dem positiven Theil seiner Beweisführung.

Wenn wir nämlich die Atrophie der Muskeln als das Primäre ansehen, so erhebt sich die wichtige Frage nach der Natur dieses Processes und nach den näheren Ursachen desselben. Alle als ätiologisch wichtig aufgeführten Momente, wie Ueberanstrengung bestimmter Muskelgruppen, Erkältungen u. s. w. mögen vielleicht in den direct befallenen Muskeln Atrophie herbeiführen können; aber eine Atrophie, die nun von den zunächst befallenen Muskeln progressiv auf andere übergreift, kann auf solche Weise unmöglich zu Stande kommen.

Friedreich, der in seinem Werk über progressive Muskelatrophie noch vollständig auf dem Boden der cellularen Entzündungstheorie steht, sieht eine interstitielle Muskelentzündung als das Wesen der Krankheit an, betont stets den activ entzündlichen Charakter des Processes und betrachtet den Schwund der Muskelfasern als im Wesentlichen secundär, veranlasst durch die primär entzündliche Wucherung des interstitiellen Gewebes. Die an den Muskelfasern selbst beobachtete trübe Schwellung, Körnung und andere Veränderungen werden als Producte einer parenchymatösen Entzündung gedeutet. Friedreich möchte demnach die progressive Muskelatrophie als „Polymyositis chronica progressiva“ bezeichnet wissen. Von dem interstitiellen Bindegewebe des Muskels greift die Entzündung zunächst auf das Stützgewebe der intramusculären Nerven über, dasselbe geräth in

Hyperplasie, die Nervensubstanz atrophirt in Folge dessen, und nun soll sich die Entzündung „per continuitatem et contiguitatem“ längs der Nervenstämme als ascendirende degenerative Neuritis und Perineuritis centralwärts auf die vorderen Wurzeln und die Vordersäulen des Rückenmarks fortpflanzen. Dabei wird hervorgehoben, dass „die Verbreitungsrichtung der (entzündlichen) Processe vollständig unabhängig ist von den Verhältnissen der physiologischen Leitung innerhalb der Nerven, sondern vielmehr wesentlich bestimmt wird durch die Continuität der Gewebe, speciell des Nervenstammes.“ (Friedreich l. c. S. 124 § 66.) Dann müssten aber die im Muskel sich verzweigenden sensiblen Nerven eben so wie die motorischen in den Entzündungsprocess mit hineingezogen werden, also auch längs der betreffenden sensiblen Nervenstämme müssten sich Spuren einer ascendirenden Neuritis nachweisen lassen, oder in gemischten Nerven könnte die Entzündung, die ja hauptsächlich ihren Sitz im Bindegewebe der Nervenstämme hat, durch eine mehr transversale Verbreitung auch die sensiblen Fasern in Mitleidenschaft ziehen, und in beiden Fällen müssten sich an den hinteren Nervenwurzeln und in den Hinterhörnern ähnliche Veränderungen wie an den vorderen Wurzeln und den Vorderhörnern nachweisen lassen. Affectionen der hinteren Wurzeln und der Hinterhörner des Rückenmarks sind jedoch bei progressiver Muskelatrophie nur in vereinzelten Fällen beobachtet worden, und soweit es sich nicht um zufällige Complicationen handelt, können sie ebenfalls gewissermaassen als Inaktivitätsatrophien aufgefasst werden. Nach vollständiger Atrophie und Degeneration eines Muskels haben nicht bloss die motorischen, sondern auch die sich in ihnen verzweigenden sensiblen Fasern, die betreffenden mehr centralwärts gelegenen Leitungsbahnen und die zugehörigen Centren selbst ihre Function verloren und verfallen der Atrophie. Dass Affectionen der Hinterstränge bei der progressiven Muskelatrophie selten gefunden werden, erklärt sich daraus, dass Fälle, bei denen die Function der Muskeln total aufgehoben ist, nicht eben häufig sind.

Die Annahme, dass es sich bei der Atrophie der Muskeln um einen entzündlichen Process handle, macht uns den Vorgang nicht verständlicher. Wir begreifen ebenso wenig wie ohne diese Annahme, dass eine locale Krankheit mit Auswahl und einigermaassen unabhängig von der räumlichen Aneinanderlagerung der verschiedenen Muskeln gewisse Muskelgruppen ergreife und zwar annähernd symmetrisch auf beiden Körperseiten. Und wenn der Ausdruck Entzündung nicht, wie dies früher häufig der Fall war, ein leerer Name sein soll, so müsste über die nächste Ursache derselben doch irgend Etwas festzustellen oder wenigstens zu vermuthen sein. Aber auch die Hypothese einer infectiösen Ursache der Muskeldegeneration oder Muskelentzündung würde mit dem thatsächlichen Verlauf und der Ausbreitung des Processes ebenso wenig in Uebereinstimmung zu bringen sein, wie irgend eine andere Annahme über eine local auf die Muskeln einwirkende Ursache.

Zahlreiche pathologische Thatsachen zwingen uns zu der Annahme, dass die Ernährung mancher Gewebe nicht allein von der Thätigkeit der eigenen Zellen und der Zufuhr des Ernährungsmaterials durch das Blut abhängig sei, sondern dass es in den Centralorganen des Nervensystems trophische Centren und in den Geweben trophische Nervenfasern gebe, welche in einer bisher nicht näher bekannten Weise die Ernährung der Gewebe reguliren, deren abnorme Functionirung oder Ausfall die Integrität der Gewebe in Frage stellen. Ich erinnere z. B. an das Vorkommen sogenannter neurotischer Atrophien, an den schnellen Eintritt und den schlimmen Verlauf des Decubitus bei manchen Rückenmarkskrankheiten, an die eigenthümliche Erscheinung der Arthropathie und anderer Ernährungsstörungen bei Tabes, an das Auftreten von Bläscheneruptionen unter neuralgischen Schmerzen im Gebiet eines Nerven (Herpes Zoster), an die Ophthalmia neuro-paralytica nach Trigemini-Durchschneidung u. s. w. Freilich wird bisher noch die Existenz solcher trophischer Nerven vielfach bestritten, und abgesehen davon, dass ein anatomischer Nachweis derselben ebenso wenig gelungen ist, wie der der vasodilatatorischen Nerven, deren Dasein übrigens Dank den Ergebnissen physiologischer und pathologischer Forschung nicht mehr bezweifelt wird, ist auch jede der oben als Belege für die Existenz trophischer Nerven angeführten Thatsachen einer mehrfachen Deutung fähig: Bei dem Decubitus nach Rückenmarksquertrennung und bei der Ophthalmia neuro-paralytica spielt zweifellos die Anästhesie eine grosse Rolle: Bettfallen, hartes Lager, Fremdkörper im Bette werden die gefühllose Rückenhaul, ebenso Fremdkörper aller Art die anästhetische Cornea in einen anhaltenden Reizzustand zu versetzen vermögen, der den Eintritt des Decubitus resp. der Keratitis wesentlich befördert. Dazu kommen beim Decubitus noch die Beschmutzung der Rückenhaul mit Fäces und Urin, die bei einer durch die Rückenmarksaffection eingetretenen Incontinenz von Blase und Mastdarm beinahe unvermeidlich ist, und die gewiss als

chemischer Reiz schädlich auf die Haut einwirkt, ferner das Unvermögen des Kranken, seine Lage zu wechseln, bei der Keratitis der Wegfall des reflectorischen Lidschlusses resp. Lidschlages zur Fernhaltung oder Entfernung von Fremdkörpern von der Cornea.

Alle diese Momente müssen bei dem Zustandekommen der gedachten Affectionen berücksichtigt und vollkommen gewürdigt werden; allein wenn man sich auch bemüht, dieselben fern zu halten, bei einem Rückenmarkskranken durch sorgsamste Pflege, bei einem Ange, dessen Trigemini durchschnitten ist, durch sicheren Abschluss nach Aussen, der Decubitus und die Keratitis treten dennoch auf, allerdings später, als wenn diese Maassregeln nicht getroffen worden wären. Umgekehrt, wenn man einen Gesunden lange Zeit zu Bett liegen liesse unter sämtlichen oben angeführten ungünstigen Umständen, so würde doch seine Rückenhaul sich weit länger widerstandsfähig erweisen. Sowohl der Decubitus als die Keratitis trägt einen entschiedenen progressiven Charakter mit unverkennbarer Tendenz zu Destruction und Gangrän des Gewebes; aus irgend einem Grunde ist das Gewebe gegen die von Aussen einwirkenden Schädlichkeiten auffallend wenig widerstandsfähig geworden. Und da auch die Hypothese, dass es sich dabei um blosse Circulationsstörung in Folge von Affection der vasomotorischen Nerven handle, sich als unzureichend erwiesen hat, so wird man zu der Annahme genöthigt, dass dabei der Ausfall der Function von besonderen trophischen Nerven wesentlich betheiligt sei.

Was die Function trophischer Nerven selbst anbelangt, so ist jedenfalls weniger an einen auf die Ernährung der Gewebe direct ausgeübten, dieselbe gewissermaassen begünstigenden Einfluss, als vielmehr an eine Regulirung des Stoffwechsels der Gewebe zu denken. Je lebhafter der Stoffwechsel eines Gewebes ist, um so mehr ist die Integrität desselben von der normalen Function trophischer Nerven abhängig. Ganz besonders wird dies beim Drüsen- und Muskelgewebe zutreffen, da beide vermittelst ihres Stoffwechsels erstens ihre Selbsternährung, die vegetative Seite des Gewebslebens, und ausserdem die ihnen eigenthümlichen besonderen Functionen zu besorgen haben. Nach den Untersuchungen von Heidenhain arbeitet die Drüsenzelle unter dem Einfluss trophischer und secretorischer Nerven: Im Stoffwechsel der Drüsenzelle, der durch trophische Nerven regulirt wird, werden diejenigen Stoffe hergestellt, welche unter dem Einfluss secretorischer Nerven als das der Drüse zukommende charakteristische Secret ausgeschieden werden. Analog kann man sich die Thätigkeit der Muskelnerven vorstellen: unter der Einwirkung trophischer Nerven wird im Stoffwechsel der Muskelfaser Spannkraft erzeugt, welche dann durch den auf der Bahn des motorischen Nerven zur Muskelfaser gelangenden Willensimpuls in lebendige Kraft, Bewegung, umgesetzt wird. Die normale Function der Muskelfaser ist also wesentlich an einen normalen Stoffwechsel gebunden; selbst geringe Störungen im gesetzmässigen Verlauf desselben werden von verhängnissvoller Wirkung für ihre Integrität und ihre Function sein. Die Regulirung des Stoffwechsels in den Muskelfasern müssen wir dem Einfluss trophischer Nerven zuschreiben, und deshalb können Störungen des Stoffwechsels, die sich anatomisch als Atrophie und Degeneration erweisen, auf Störungen dieses regulirenden Nerveninflusses zurückgeführt werden.

Unter dieser Voraussetzung, welche in ähnlicher Weise auch schon früher von anderen Autoren gemacht worden ist (Bergmann 1865), wird das symmetrische Auftreten der Atrophie und das Befallenwerden der einzelnen Muskelgruppen mit einer bestimmten Auswahl, wenn auch nicht erklärt, so doch unserem Verständniss insofern etwas näher gerückt, als sich die progressive Muskelatrophie in diesem eigenthümlichen Verhalten den übrigen Tropho-Neurosen anschliesst. Auch erscheint es dabei weniger unbegreiflich, dass die Hypertrophie oder Pseudohypertrophie der Muskeln mit der progressiven Atrophie derselben in einem gewissen Zusammenhange steht, und dass unter Umständen die ersteren Erkrankungsformen in die letztere übergehen.

Es ist demnach die progressive Muskelatrophie nach unserer Auffassung auch in den typischen Fällen, welche als die spinale Form bezeichnet werden, eine myopathische Affection, insofern die Muskelatrophie primär ist in Bezug auf die Degeneration der motorischen Nerven und der Ganglienzellen in den Vordersäulen des Rückenmarks. Aber die Muskelatrophie ist wieder abhängig von einer ursprünglichen Störung in den trophischen Centren, über deren Sitz und Functionirung wir bisher nichts Näheres anzugeben wissen. Vielleicht sind die nahen Beziehungen, welche in manchen Fällen zwischen progressiver Muskelatrophie und Bulbärparalyse bestehen, ein Fingerzeig, welcher uns veranlassen kann, die betreffenden Centren in der Medulla oblongata zu suchen.

Zum Schluss erlaube ich mir, Herrn Professor Liebermeister für gütige Ueberlassung des Falls und freundliche Unterstützung bei dieser Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.