

Lüderitz, Carl

Beitrag zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie Jenaer Inaug.-Diss.

Berlin 1876

Diss.med. 113-63

urn:nbn:de:bvb:12-bsb11332689-8

# Beitrag

zur Lehre von der

# progressiven Muskelatrophie.

---

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

**Medicin und Chirurgie**

vorgelegt der

medizinischen Facultät der Universität zu Jena

von

**Carl Lüderitz**

aus Berlin.

---

BERLIN, 1876.

Druck von Oskar Striese, Köpnickler-Strasse 99.

Bayerische  
Staatsbibliothek  
München

**Seiner lieben Mutter**

aus innigster Dankbarkeit

gewidmet

vom Verfasser.

Die progressive Muskelatrophie ist heute nicht mehr eine seltene Krankheit. Durch ihr schleichendes Beginnen, ihre später so eclatanten Symptome, ihr trauriges typisches Ende ist sie trotz der kurzen Zeit ihres Bekanntseins recht bald in dem ärztlichen Wissen heimisch geworden. Aber noch heute ist selbst die klinische Seite des Leidens nicht als abgeschlossen zu betrachten, und weitere Beobachtungen betreffs der Einzelheiten und der Abweichungen vom gewöhnlichen Bilde müssen unsere Einsicht in die Krankheit vermehren.

Die Geschichte der progressiven Muskelatrophie datirt, genau genommen, bis in das vorige Jahrhundert zurück, und ein von van Swieten beschriebener Fall einer Lähmung ist ohne Zweifel hierher zu zählen. Reichlicher mehrte sich das Material im Anfang des jetzigen Jahrhunderts, und vornehmlich Ch. Bell, Romberg und Duchenne erzählen derartige Fälle und stellen Vermuthungen darüber auf. Als der Erste indessen, der die Krankheit gründlich beschrieb, eine bestimmte Hypothese über ihr Wesen beibrachte und hiermit das Signal gab zu dem noch heute brennenden Kampfe, ist Aran zu nennen, der 1850 die Krankheit unter der Bezeichnung „Atrophie musculaire progressive“ als primäres Muskelleiden beschrieb und ihr Wesen aussprach in dem Satze: „Le travail morbide est primitivement et uniquement dans le système musculaire“. Ganz anders Cruveilhier, der bald nach Aran die Krankheit beschrieb; er nannte sie: „Paralysie musculaire progressive atrophique“ und fasste sie, gestützt auf den Obductionsbefund eines Seiltänzers

Lecomte, „dont le nom restera attaché à l'histoire de cette maladie“, als abhängig von einer Atrophie der vordern Spinalnervenwurzeln oder mittelbar von einer Degeneration der grauen Centralsubstanz des Rückenmarks auf.

Die zahlreichen Erfahrungen, die seitdem über diese Krankheit bekannt geworden sind, sind zum Theil klinischer Art, vornehmlich aber, und für die Erkenntniss des Wesens der Krankheit von ungleich grösserem Werthe, der pathologischen Anatomie angehörig. Und auf diesem Gebiet ist man bekanntlich hier zu den schönsten, überraschendsten, aber leider noch immer nicht übereinstimmenden Resultaten gelangt. Trotz des Reichthums an Thatsachen, den eine sechsundzwanzigjährige Arbeit an's Licht gefördert hat, scheiden sich im Allgemeinen die Autoren in dieselben zwei Lager, deren Vertreter weiland schon Aran und Cruveilhier waren. Unter denjenigen, welche sich für die myopathische Natur des Leidens aussprachen, sind seit Aran zu nennen Meryon, Oppenheimer, Hasse, Wachsmuth, Friedberg, besonders aber Friedrich, der in neuester Zeit in eingehendster Weise jeder Für und Wider seiner Ansicht besprochen und in Wahrheit schwerwiegende Argumente für sie in's Feld geführt hat. Andererseits ist die neuropathische Theorie, als deren Schöpfer Cruveilhier zu nennen ist, durch zahlreiche Ergebnisse, zumal durch die vielen pathologischen Befunde am Nervensystem, mächtig gestützt; und die Thatsache, dass bei einem makroskopisch normalen Verhalten des Rückenmarks dennoch mikroskopisch sich erhebliche degenerative Vorgänge darbieten können, lässt vermuthen, dass in vielen, wo nicht in allen Fällen, bei denen eine Untersuchung des Rückenmarks nichts Pathologisches ergab, sich bei genauer mikroskopischer Untersuchung auffallende Störungen gefunden haben würden. So wird auch erklärlich, dass früher unter den Forschern, die den neurotischen Charakter des Leidens betonen, die grellsten Meinungsverschiedenheiten bestanden, dass bald die peripherischen Nerven, bald die vorderen Wurzeln, bald die vorderen Hörner, bald die hinteren Hörner des

Rückenmarks, bald endlich der Sympathicus und seine Ganglien als primärer Erkrankungsheerd angenommen wurden. Die neueste Zeit betrachtet als wesentlich die Atrophie der grauen Substanz des Rückenmarks und ganz besonders der grossen Zellen der Vorderhörner. Namentlich Charcot's Verdienst ist es, die trophische Bedeutung dieser Zellen erkannt und, wie wir unten sehen werden, die neuropathische, speciell seine eigene Theorie, wonach die progressive Muskelatrophie als bedingt durch eine chronische irritative Atrophie der vorderen Ganglienzellen anzusehen ist, als die zusagendste erwiesen zu haben. Was die Natur dieser degenerativen Prozesse des Rückenmarks betrifft, so haben sie nichts Specificisches: bald begegnen wir der gewöhnlichen grauen Degeneration, also der einfachen Vermehrung und Verdichtung der Binde substanz mit fettigem Zerfall der Nervenröhren; bald der chronischen indurirenden Myelitis, bei der es sich um eine stärkere Irritation der Gewebselemente handelt; bald der rothen Erweichung; bald der von Clarke zuerst hervorgehobenen Erweichungsform, die er als „granular desintegration“ bezeichnet und bei der die Nerven elemente zuerst bröcklich, dann immer durchsichtiger und flüssiger werden und schliesslich mitsammt der Binde substanz zu einem feinkörnigen Detritus zerfallen; bald endlich einer pigmentösen Degeneration und Atrophie der Ganglienzellen, die auch bei anderen Affectionen sich findet.

Nach der Friedreich'schen Ansicht bilden also die Muskeln den Ausgangspunkt, und es handelt sich hier um eine „Polymyositis chronica progressiva“, bestehend in Hyperplasie des intermuskulären Bindegewebes und consecutivem Schwunde der Muskelfasern, die theils nach vorhergehenden Reizungserscheinungen, theils direct durch einfache Abmagerung oder durch wachsartige oder fettige Degeneration zu Grunde gehen: eine Cirrhose, wie sie auch in anderen Organen sich findet. Ist aber diese Cirrhose das Primäre? Friedreich nimmt eine pathologische Disposition, eine Irritabilität des Muskelsystems an und erklärt die

Veränderungen, die am Nervensystem sich zeigen, durch eine Neuritis, die von den erkrankten Muskeln aufwärts zu den Centren sich ausbreitet und hier an den verschiedensten Stellen zu weiteren Verheerungen Veranlassung giebt.

Die Complication mit der progressiven Bulbärparalyse, die ja nicht selten zu unserer Krankheit sich hinzugesellt (siehe Fall III), erklärt er durch ein Weiterschreiten des Processes, nachdem dieser die Medulla spinalis erreicht hat, aufwärts zum verlängerten Mark, wo er die am Boden des 4. Ventrikels gelegenen motorischen Ganglienzellen und hierdurch secundär die von ihnen abhängigen Muskeln zum Schwunde bringen soll.

Abgesehen davon, dass in den meisten Fällen der Sectionsbefund die peripherischen Nerven als unbetheiligt nachweist — dass man also die von Friedreich urgirte Neuritis ascendens als heerdweise auftretend auffassen müsste —, dass ferner die progressive Bulbärparalyse, deren Pathogenese ja sicher nervöser Natur ist, nicht bloss als Folgestadium, sondern auch als Vorläufer der Muskelatrophie des übrigen Körpers beobachtet wird, sind noch eine Menge von Argumenten zu nennen, die auf's Nachdrücklichste der neuropathischen Anschauung das Wort reden. Es sei nur der häufigen Complication der progressiven Muskelatrophie mit anderen unzweifelhaften Neurosen (z. B. mit Tabes dorsalis, Dementia paralytica) gedacht, sowie der besonders von Charcot gelieferten Verallgemeinerung unserer Kenntnisse über die Functionen der grossen Zellen der Vorderhörner: dass nämlich bei den verschiedensten mit Muskelschwund einhergehenden Krankheitsformen, wie bei der progressiven Muskelatrophie, progr. Bulbärparalyse, spinalen Kinderlähmung, Pseudohypertrophie der Muskeln, stets eine entsprechende Degeneration dieser Zellen sich nachweisen lässt, dass man mithin diesen Zellen eine trophische Bedeutung zuschreiben müsse.

Trotz alledem ist schon die einfache Thatsache, dass jene beiden schon von Aran und Cruveilhier vertretenen Standpunkte noch heute mit derselben Tenacität, ja mit noch heisse-



rer Kampfeslust verfochten werden, Zeichen genug, dass ein stringenter Beweis für die Richtigkeit der einen oder anderen Theorie zur Zeit noch fehlt, dass weitere Beobachtungen unsere Anschauungen klären müssen. Sectionen und genaue mikroskopische Untersuchungen bilden natürlich hierbei die Hauptstützen; dennoch aber wird es geboten sein, auch den klinischen Erfahrungen ihr Recht angedeihen zu lassen und sie nach der bezeichneten Richtung hin zu verwerthen. Eine Publication neuer Krankengeschichten hat ferner den Zweck, das klinische Bild der vorliegenden Krankheit noch näher zu definiren: d. h. wenn auch Symptome und Verlauf derselben, wie sie im Allgemeinen sich darstellen, bekannt sind, so bieten doch viele Fälle von diesem gewöhnlichen Verhalten eine Abweichung dar und sind eben dieser Abweichung wegen näher in's Auge zu fassen.

Die nachfolgenden Fälle sind in der Berliner medicinischen Poliklinik (Taubenstr. 10) beobachtet worden und hatte Herr Privatdocent Dr. Bernhardt die grosse Freundlichkeit, mir dieselben zur Veröffentlichung zu überlassen.

### Fall I.

Louise F., Näherin, 39 Jahr alt.

Der Vater der Patientin ist schon vor Jahren an einer nicht näher bestimmbareren Krankheit gestorben, ihre Mutter und zwei Geschwister leben und sind gesund. Die Mutter soll längere Zeit an knotigen Anschwellungen der Hände gelitten haben, die durch warme Bäder curirt worden sind. Patientin hat die gewöhnlichen Kinderkrankheiten überstanden, bekam im 15. Jahre die Regeln und will sonst, abgesehen von einer anscheinend entzündlichen Anschwellung des rechten Armes, die sie sich im Jahre 1865 zuzog und die nach antiphlogistischer Behandlung wieder verschwand, stets gesund gewesen sein. Seit mehreren Jahren verspürte sie Schmerzen im Rücken links, später auch im linken Arm, und Anfang 1874 bemerkte sie zuerst, dass der erste Interossealraum und der Daumenballen der linken Hand, weniger der

rechten, stark eingefallen waren. Sie schrieb dies dem Umstande zu, dass sie Jahre lang sehr viel mit der Scheere zugeschnitten und hierbei andauernd beide Hände gebraucht habe. Im Laufe des Sommers nahmen die Schmerzen zu, traten auch an anderen Stellen, besonders in den Knien, auf und wurden erheblich verstärkt durch ein im October 1874 acut auftretendes Leiden, bei dem verschiedene Gelenke, besonders die Hand- und Kniegelenke, geschwollen gewesen sein sollen. Die Gelenke wurden mit Jodtinctur bepinselt und Pat. musste drei Monate lang das Bett hüten. Aber auch nach dieser Zeit war sie nicht im Stande, wieder ihrer Arbeit nachzugehen, denn jene rheumatoiden Schmerzen nahmen immer mehr an Heftigkeit zu. Pat. bemerkte nun auch, dass ihre Beine, weit mehr aber die Arme, und besonders die Hände und Schultern stark abgemagert waren. Auch sollen, zumal an den letztgenannten Stellen, fibrilläre Zuckungen sich eingestellt haben. Da die Macies fast zusehends und auch die Schmerzen sich verschlimmerten und da Pat. ihre Arbeit nicht mehr aufnehmen konnte, so suchte sie im April vorigen Jahres die Poliklinik auf.

Am 3. April 1875 war der Befund folgender.

Patientin ist eine eher kleine, abgemagert und leidend aussehende Person. Sie ist augenblicklich fieberfrei, kann stehen und umhergehen, legt sich aber oft hin. Appetit mässig, Stuhl- und Urinexcretion frei, Menses regelmässig. Pat. klagt zur Zeit über Schwäche beider Oberextremitäten, wie besonders links verbunden ist mit ziehenden Schmerzen, die vom kleinen Finger und Daumen bis zur Achsel hinaufstrahlen. Ausserdem Gefühl von Schwere in der rechten Schulter, Kältegefühl in beiden Händen, reissende Schmerzen im Nacken und Hinterkopf. Länger anhaltendes Gehen wird der Pat. wegen der Schmerzen, die sie dabei in den Beinen empfindet, beschwerlich. Die Haut ist überall sehr zart, normal warm anzufühlen, eher trocken, Panniculus adiposus sehr schwach entwickelt, nirgends Oedeme und Exantheme. Pulsfrequenz 94 in d Min., regelmässig, Span-

nung nur gering. Respiration regelmässig, nicht besonders frequent, keine subjective Dyspnoe. Tiefste Inspiration ohne Schmerz und Husten ausführbar; dabei ist eine Mitaction der respiratorischen Hilfsmuskeln zu constatiren. Die Untersuchung der Respirationsorgane ergiebt ausser verschärftem und rauhem Athmen in der Spitze nebst zeitweiligen klanglosen Rasselgeräuschen daselbst nichts Abnormes. Herztöne normal.

Die Schädelbildung zeigt nichts Besonderes, die Sinnesorgane sind intact, die Augenbewegungen ebenso wie die mimischen vollkommen frei. Auch Stimme, Sprache, Schlingen frei. Die Wirbelsäule zeigt von den obersten Dorsalwirbeln bis abwärts zum 9. eine leichte Convexität nach rechts, wogegen die untere Dorsalwirbelsäule linksseitig etwas skoliotisch ist. Die linke Sacrospinalgegend ist weit mehr hervorgewölbt als die rechte. Die Rückenmuskulatur ist im Ganzen sehr mager, beide fossae supraspinatae, rechts auch die fossa infraspinata, sind eingesunken. Der Abstand des inneren Schulterblattrandes von der Mittellinie beträgt rechts 6, links  $8\frac{1}{2}$  cent., zugleich steht hier der angulus scapulae mässig vom Brustkorb ab. Halsmuskeln alle sehr mager, Deltoideus stark atrophisch. Der Umfang des rechten Oberarmes misst in der Mitte 16, der des linken  $17\frac{1}{2}$  cent., am Vorderarm beträgt der mittlere Umfang rechts 16, links  $14\frac{1}{2}$  cent. An beiden Händen sieht man in gleicher Weise alle spatia interossea, besonders den 1. und 4., sehr eingesunken, das Thenar und besonders das Hypothenar stark atrophisch. Ueberall sind an der Muskulatur, vornehmlich am Deltoideus, fibrilläre Zuckungen, die bei Berührungen an Intensität zunehmen, zu bemerken. Im Schultergelenk gelangen beide Arme nicht ganz bis zur Verticalen, dabei empfindet Pat. Schmerzen in der äusseren Hälfte der Achselhöhle. Streckung und Beugung der Vorderarme ist möglich, aber leicht zu unterdrücken; dasselbe gilt von der Beugung und Streckung sowie der Ab- und Adduction im Handgelenk. Die Finger befinden sich beiderseits in leichter

Krallenstellung, rechts kommt Streckung der Basalphalangen nur mangelhaft zu Stande. Der 2.—5. Finger stehen rechts sowohl wie links stark nach aussen abducirt. Spreizung derselben ist ganz unmöglich; auch kann der Daumen, zumal rechts, nur sehr unvollkommen den anderen Fingern opponirt werden. Die Sensibilität ist intact. Am Thorax sind die Muskeln, besonders die Pectorales, zwar mager, aber nicht atrophisch.

Weit geringer als an den Armen zeigt sich die Macies an den unteren Extremitäten, auch braucht sich Pat. beim Stehen und Gehen nicht anzustrengen. Ebenso leicht geschieht Bücken und Wiederaufrichten.

Bei der elektrischen Exploration zeigt sich die galvanische wie faradische Erregbarkeit an den geschwundenen Muskeln sehr herabgesetzt, aber für starke Ströme doch deutlich vorhanden.

Pat. wurde seitdem roborirend behandelt: sie genoss kräftige Speisen und bekam Tinctura ferri pomata; die atrophischen Theile, besonders also die Hände und Schultern, wurden wöchentlich dreimal faradisirt.

Indem diese Behandlung unausgesetzt innegehalten wurde, war der Zustand der Pat. bis zum 3. Februar dieses Jahres folgender geworden:

Pat. fühlt sich weit gesunder als früher, kann ohne Beschwerde selbst grössere Strecken Weges zurücklegen. Die Schwäche in den Armen ist vollkommen, die vage herumziehenden Schmerzen sind zum Theil verschwunden, nur der im linken Arm von der Hand zur Achsel ziehende Schmerz und das kalte Gefühl an den Händen ist der Pat. unangenehm. Am Rücken zeigt sich keine Veränderung, auch an Brust und Schultern ist die Macies nicht stärker geworden. Der mittlere Umfang des Oberarmes beträgt rechts  $19\frac{1}{2}$ , links  $18\frac{1}{2}$  cent., der des Vorderarms rechts 18, links 17 cent.; der Panniculus adiposus ist hier sowohl wie am übrigen Körper sehr gering entwickelt. Die Spatia interossea der Hände sind weniger eingesunken als

früher; Thenar und Hypothenar sind beiderseits zwar mager, aber durchaus nicht atrophisch. Die Subluxation der Finger ist unverändert geblieben.

Beide Arme können sicher bis zur Verticalen erhoben, sicher im Ellenbogengelenk, dagegen nicht vollkommen frei im Handgelenk gebeugt und gestreckt werden. Auch die passive Bewegung im Handgelenk bietet Widerstände dar. Die Krallenstellung der Finger ist nur mässig ausgeprägt. Der Händedruck ist beiderseits kräftig. Die Spreizung der Finger gelingt der Pat. nicht, die Streckung derselben und die Opposition des Daumens nur unvollkommen; auch die passive Beweglichkeit ist an allen Fingern nur beschränkt vorhanden.

Ihre frühere Beschäftigung hat Pat. seit dem October 1874 noch nicht wieder aufnehmen können, sie kann zwar Kleidungsstücke zuschneiden, aber nicht die Nadel einfädeln, nicht nähen. —

Berücksichtigen wir zunächst die Aetiologie dieses Falles, so sind wahrscheinlich hereditäre Momente mit im Spiel. Wie Pat. angiebt, hat die Mutter an Knotengicht gelitten resp. leidet noch daran; Pat. selbst machte im Herbst 1874 einen Gelenkrheumatismus durch, und auch gegenwärtig sprechen die in den Hand- und Fingergelenken bei passiven Bewegungsversuchen vorhandenen Widerstände für anatomische Veränderungen dieser Gelenke. Vielleicht ist auch die 1865 überstandene Krankheit eine Gelenkentzündung gewesen. Es ist nicht zu leugnen, dass die Annahme mitwirkender hereditärer Momente, mitwirkender Arthritis, auf schwacher Basis ruht. Die im October 1874 acut auftretende Anschwellung verschiedener Gelenke könnte ja auch (wie unten in Fall III) aufzufassen sein als Beispiel der von Remak \*) zuerst erwähnten, vornehmlich im Anfangsstadium der progressiven Mnskelatrophie beobachteten, schmerzhaften Gelenkschwellungen, die Remak als „neuro-

\*) Remak, Application du courant constant au traitement des névroses. Paris 1865.

paralytische Entzündungen“ auffasste und mit pathologischen Veränderungen des Sympathicus in Zusammenhang brachte, und die in unserem Falle vielleicht in grösserer Intensität als gewöhnlich sich äusserten. Wenn wir indessen berücksichtigen, dass in der Literatur Fälle bekannt sind (Anstie, Friedreich), wo progressive Muskelatrophie sich in der Convalescenz nach acutem Gelenkrheumatismus entwickelt hat, und dass bei unserer Pat. sogleich nach Ablauf des Gelenkleidens die rheumatoiden Schmerzen und die Macies der Arme sich erheblich vermehrt zeigten, gleich darauf auch fibrilläre Zuckungen sich dazugesellten, so scheint es berechtigt, dem Gelenkleiden nicht unter den Symptomen, sondern in der Aetiologie der Muskelatrophie seine Stellung zu geben. Die Vermuthung der Pat., dass sie ihr Leiden den Noxen ihres Berufes, dem anhaltenden Zuschneiden mit der Scheere, zuschreiben müsse, ist kein Gegengrund, ja dieser Umstand könnte sogar als Veranlassung des Leidens bei bestehender arthritischer Diathese sehr gut seinen Platz finden.

Weiterhin ist der Verlauf der Krankheit interessant, wie er sich seit dem April 1875, seitdem Pat. die Hülfe des Poliklinik in Anspruch genommen, gestaltet hat. Offenbar ist eine erhebliche Besserung zu constatiren. Das Allgemeinbefinden ist gehoben, das Schwächegefühl hat sich verloren, die schmerzhaften Sensationen an den verschiedensten Körperstellen sind vermindert; eine Zunahme des Macies findet sich nirgends, ja an den Armen sogar eine Abnahme, und — dies ist am auffälligsten — die Muskulatur beider Hände, der Lieblingssitz des traurigen Processes, ist deutlich, zumal am Daumen- und Kleinfingerballen, regenerirt. Betrachten wir den Verlauf der Krankheit, soweit das in der Literatur gesammelte Beobachtungsmaterial ein Urtheil darüber zulässt, so ist derselbe bekanntlich in der Mehrzahl der Fälle sehr protrahirt. Besonders im Beginne macht das Leiden nur äusserst langsame Fortschritte, später eilt es schneller und schneller, um schliesslich durch Ergriffenwerden der Athemmuskeln, durch

rasch um sich greifenden Decubitus, durch progressive Bulbärparalyse oder durch andere Complicationen zum lethalen Ausgang zu führen. Schon atrophirte Muskeln hat man bisher spontan noch niemals sich regeneriren sehen. Wohl aber ist ein Stillstand des Processes beobachtet worden, ein Stehenbleiben auf der Stufe der schon vorhandenen Störungen, selbst auf Jahre hinaus. Ob aber dieser Stillstand lebenslänglich währen kann, ist schon desshalb nicht möglich zu sagen, da das Leiden überhaupt erst seit etwa 26 Jahren bekannt ist.

In unserem Falle nun ist nicht bloss Stillstand, sondern sogar theilweises Rückschreiten des Processes erfolgt, und es fragt sich nur, ob wir diese Veränderungen als spontane oder durch die Therapie herbeigeführte ansprechen müssen. Zweifellos letzteres. Denn da der Anfangs langsame Verlauf sich seit Ende 1874 immer rascher gestaltete, so spottet es alles Verständnisses, dass auf einmal, und zwar zu gleicher Zeit mit dem therapeutischen Einschreiten, ein spontanes Nachlassen der Symptome erfolgt sein sollte. Auch die Thatsache, dass die Vorderarmmuskeln, die der elektrischen Behandlung mehr als der Oberarm unterworfen wurden, auch mehr als dieser am Volum zugenommen haben, spricht für die segensreiche Wirkung des elektrischen Stromes. Zugleich ist unser Fall ein Beweis dafür, dass nicht bloss Galvanisirung des Halssympathicus oder der Wirbelsäule, sondern nach der alten Methode von Ducheune auch rein locale Behandlung mittelst des inducirten Stromes günstige Erfolge bei der vorliegenden Krankheit zu erzielen vermag. Neben dem elektrischen Einfluss kommt natürlich auch die tonisirende Behandlung, die in unserem Falle in roborirender Diät und Darreichung von Eisen bestand, sehr wesentlich in Betracht.

## Fall II.

Klempnermeister W., 46 Jahr alt.

Die Anamnese ergiebt, dass Patient seit etwa 23 Jahren andauernd mit Britanniametall (einer Mischung von An-

timon und Zinn) gearbeitet. Blei nur zum Löthen gebraucht hat. Anno 1861 acquirirte er eine Hunter'sche Sklerose nebst Secundärererscheinungen, dann will er einmal wochenlang einen Zustand der heftigsten Kopf- und Leibscherzen durchgemacht haben, sonst jedoch im Verlauf von über 16 Jahren niemals krank gewesen sein. Kurz vor dem Kriege 1870—71 litt er an einem gastrisch-rheumatischen Fieber, das mehrere Wochen dauerte und mit vollständiger Genesung, ohne jede Lähmung, endigte. In der Zeit von 1869—72 hat Pat. noch mehr als früher gearbeitet, viel gelöthet und mit der Scheere Britanniametall geschnitten: auch giebt er an, oft mit verschränkten Armen und mit dem Körper auf den Armen auf liegend auf Britanniametall geschlafen zu haben. Da plötzlich bemerkte er eines Tages, ohne dass ein Trauma oder sonst eine plausible Veranlassung vorhergegangen war, im Sommer 1872 ein Schwächegefühl in der rechten Hand: später nahm auch die linke Hand daran Theil, der Zustand verschlimmerte sich beiderseits continuirlich. Als Pat. Anfang April 1875 sich an die Poliklinik wendete, wurde hier folgender Status gefunden:

Mittelgrosser, etwas kränklich aussehender Mann von blasser Gesichtsfarbe. Linke Pupille etwas weiter als die rechte. Zahnfleisch bleich, ohne Bleirand.

Die Muskulatur an den Schultern ist ziemlich gut entwickelt, im Schultergelenk sind alle Bewegungen gut möglich. Am Oberarm ist der rechte Biceps magerer als der linke, auch die Beugebewegung im Ellenbogengelenk geschieht links, wenn auch ziemlich kräftig, so doch schwächer als rechts. Die Streckung des Armes ist intact. Beide Vorderarme sind enorm abgemagert und betragen an Umfang in der Mitte links 15, rechts 15½ cent. Beide Hände hängen schlaff im Handgelenk herab, die Basalphalangen des 2.—5. Fingers sind mässig extendirt. Mittel- und Nagelphalangen leicht gebeugt, Spatia interossea, besonders der 1., ebenso wie Thenar und Hypothenar, beiderseits eingesunken, atrophisch. An beiden Handrücken zeigt sich eine mässige



Schwellung der Sehnenscheiden des Extensor communis. Jede active Bewegung der Hand und der Finger ist beiderseits absolut unausführbar. An Rumpf und Extremitäten nichts Abnormes.

Pat. klagt über ziehende Schmerzen in beiden Händen und Vorderarmen, Sensibilitätsstörungen sind dagegen nirgends zu constatiren. Die Arme sind bis zur Mitte des Oberarmes kühl anzufühlen, auch friert Pat. an diesen Theilen sehr leicht. An den Händen, namentlich an der vola, ist die Haut glatt und glänzend, vielfach gefurcht. Die Fingernägel sind glatt und sollen, wie Pat. meint, sehr stark wachsen.

Die elektrische Erregbarkeit der Hand- und Vorderarmmuskeln ist für den inducirten Strom beiderseits, sowohl bei indirecter Reizung von den Nerven am Oberarm aus, wie auch bei directer Erregung der dem Medianus-, Ulnaris- und Radialis-Gebiet angehörigen Muskeln (incl. Supinatoren), selbst bei sehr starken Strömen vollkommen aufgehoben. Am Oberarm reagiren die Streckmuskeln gut, die Beuger, besonders links, nur unvollkommen. Die galvanische Untersuchung ergiebt bei indirecter Reizung selbst mit den stärksten Strömen an Hand und Vorderarm keine Spur von Erregung: applicirt man die Anode auf das Sternum, die Kathode direct auf die genannten Muskeln, so zeigt sich bei mässigen Stromstärken nichts, bei hohen (über 30 Elem.) tritt in Form langsam verlaufender Contraction K S Z und A S Z, dagegen keine K O Z und A O Z. auf. Der Biceps reagirt auch für den constanten Strom, und zwar links schwächer als rechts, erst bei stärkeren Stromstärken.

Pat. wurde, ut aliquid fiat, einer elektrischen Behandlung unterworfen, entzog sich indessen derselben schon nach einigen Wochen, da ihm der weite Weg von seiner Wohnung zur Klinik zu viel von seiner Arbeitszeit raubte. Als er Anfang Februar h. a. sich wieder vorstellte, waren folgende Veränderungen eingetreten:

Pat. zeigt eine sehr blasse, besonders im Gesicht fahle

Hautfarbe, aber die Gesichtsmuskeln functioniren gut, auch am Respirations- und Digestionsapparat ist nichts Abnormes nachzuweisen. Schon seit längerer Zeit klagt er über Schmerzen in den Schultern und hinten im Nacken in der Gegend des letzten Halswirbels und der obersten Brustwirbel; seit drei Monaten ausserdem über Schwäche im linken Bein und Schmerzen, die vom Fuss nach der Hüfte sich hinziehen. Das Kältegefühl, das früher nur in den Händen und Vorderarmen gespürt wurde, ist seit einiger Zeit auch im linken Oberarm vorhanden.

Am Rücken ausser geringer Macies und Schlaffheit der Weichtheile nichts Erwähnenswerthes. Auch Nacken- und Brustmuskeln sind nur mässig abgemagert. Dagegen sind Deltoideus und Biceps, namentlich ersterer, nur als strangförmige Massen zu fühlen, während der Triceps weniger ergriffen ist. Die Vorderarme scheinen nur aus Knochen und Hautdecke zu bestehen; an der Hand dagegen ist das Fettpolster so stark, dass der Muskelschwund nur durch die Bestastung zu constatiren ist. Der Arm kann ziemlich frei nach innen und aussen rotirt, nach passiver Beugung im Ellenbogengelenk schwach extendirt, sonst jedoch absolut nicht activ bewegt werden. Uud dennoch geht Pat. noch immer seinem Berufe nach, d. h. er schreibt: er schwingt beide Arme nach vorn, klemmt den Bleistift zwischen beide Hände und vollführt mit den Schulter- und Thoraxmuskeln die Schreibe- bewegungen. Beim Essen kann der Bissen nicht mehr zum Munde geführt werden, sondern Pat. muss direct mit den Lippen die Speisen vom Teller nehmen.

Die Unterextremitäten haben einen mässigen Panniculus, schlaffe Musculatur, doch nur die Aussenseite des linken Unterschenkels ist abgemagert. Der linke Fuss steht in Klumpfussstellung und der äussere Fussrand kann nicht gehoben werden. Pat. tritt daher auch beim Gehen mit letzterem auf, kann aber sonst alle Bewegungen mit den Beinen

ausführen und selbst grössere Strecken Weges ohne viel Anstrengung zurücklegen.

In der Sensibilität keine Störung.

Die elektrischen Ergebnisse stimmen vollkommen mit dem anatomischen und functionellen Befunde überein. —

Es wurde oben ausdrücklich hervorgehoben, dass keine Erscheinungen von Bleiintoxication vorliegen; übrigens bietet die bei chronischem Saturnismus mitunter vorkommende Muskelatrophie ein von unserem Fall ganz verschiedenes Bild dar („multiple“ oder „diffuse Muskelatrophie“ Friedreich's). Von der sonderbaren Aetiologie unseres Falles, der muthmasslichen Einwirkung des Britanniametalles, ist zunächst nur zu sagen: non liquet.

Im Uebrigen haben wir einen ganz typischen Fall vor uns: Anfangs blieb die Atrophie Jahre lang (vom Sommer 1872 bis zum Jahre 1875) auf Hand und Vorderarm beschränkt, dann wurde sie in eminentem Sinne progressiv und hat sich jetzt seit etwa einem halben Jahre sprungweise auf die Schultern und das linke Bein weiter verbreitet. Ueberschendend ist, wie trotz seiner schweren Erkrankung der Pat. sich ziemlich gesund fühlt und frischen Humor zeigt.

### Fall III.

**Martin J., Eisenbahnschaffner, 40 Jahr alt.**

Beide Eltern des Patienten sind früh gestorben, der Vater angeblich an einer Rückenmarkskrankheit. Eine Schwester von ihm ist gesund, unverheirathet, seine sonstige Verwandtschaft unbekannt.

Pat., der 13 Jahre beim Militair gedient hat, acquirirte 1860 einen Schanker, dem Hautausschläge folgten, sechs Jahre später einen zweiten Schanker nebst Bubo, weiterhin sollen noch zweimal die Ausschläge wiedergekehrt sein. Jedesmal wich die Affection einer ärztlichen Behandlung, und will sich Pat. im Uebrigen stets ganz gesund gefühlt

haben. Vor 8 Jahren wurde er Eisenbahnschaffner, verheirathete sich und hat 3 gesunde Kinder gezeugt. Sein jetziges Leiden datirt er vom August 1874 und meint, dass es von einem Sturze herrühre, den er bei einem Eisenbahnunfall that und wobei er vornehmlich auf die Schultern und den Hinterkopf gefallen sein will. Da sich Bruststiche dazu gesellten, musste Pat. das Bett hüten, wurde mit Schröpfköpfen und Senfpflaster behandelt, konnte aber nach 14 Tagen wieder seinen Dienst versehen. Weitere 14 Tage später, also 4 Wochen nach dem Falle, bemerkte er plötzlich, als er ein Coupé öffnen wollte, dass er den linken Arm nicht bewegen konnte. Im folgenden Winter wurde auch der rechte Arm schwächer, aber allmählich; zugleich stellten sich eigenthümliche Empfindungen — „wie wenn etwas Lebendes unter der Haut sich bewege“ — in den Schulter- und Thoraxmuskeln ein und die Lähmung beider Arme nahm immer mehr zu. Pat. musste seine Stellung aufgeben und begab sich im Sommer 1875 nach der Poliklinik.

Hier ergab sich am 13. Juni folgender Status:

Ziemlich kräftig gebauter Mann von im Allgemeinen kräftig entwickelter Muskulatur und ziemlich reichem Panniculus. Kein Fieber. Pat. geht ohne Beschwerde selbst grössere Strecken und verspürt nur bei grösseren Anstrengungen Schwäche im linken Knie. Appetit, Schlaf gut, Athmung, Stuhl- und Urinexcretion frei. In der Schädelbildung zeigt sich nichts Besonderes, Kopfschmerz ist nicht vorhanden, Sehen und Hören gut, Sinnesorgane intact. Die linke Pupille weiter als die rechte. Augenbewegungen frei, kein Doppelsehen. Im Facialis-Gebiet, an der Zunge nichts Besonderes, nur deviirt letztere beim Hervorstrecken etwas nach rechts und zittert zeitweilig beim Sprechen. Sprache und Schlucken intact. Der Hals ist im Ganzen schmal, die Mm. sternocleidomastoidei sind sehr geschwunden, der Kopf wird leicht nach hinten übergeneigt gehalten. Beim Anblick von hinten fällt zunächst eine abnorme Vorwölbung

des untersten Theils der Halswirbelsäule und eine abnorm starke Lordose der Lendenwirbelsäule auf. Die beiden Vorsprünge, die normal der Cucullaris beiderseits macht, sind fast verschwunden, beide Fossae supra- und infraspinatae sind eingesunken. Die Scapulae stehen normal. Von vorn gesehen sind beide Schultern, ebenso die Aussenseite beider Oberarme stark abgeflacht. Die Vorderarme zeigen nichts Abnormes. Ebenso die Spatia interossea an den Händen. Auch Thenar und Hypothenar sind nur mässig abgeflacht. Ueber den Pectorales, sowie überall an den Armen ist das Fettpolster sehr reichlich, so dass etwaige Muskelmagerkeit dadurch verdeckt wird. Letzteres gilt auch von den Extremitäten, zumal vom Oberschenkel. Fibrilläre Zuckungen sind nur spärlich zu bemerken, und auch dies nur bei längerem Entblösstsein des Kranken. Stärkerer Druck auf Hals- und Nackenmuskulatur ist, besonders im linken Interscapularraum, empfindlich. Subjective Sensationen sind nicht vorhanden. auch objectiv lassen sich keine Sensibilitätsstörungen nachweisen.

Die Bewegung des Kopfes ist nach allen Richtungen hin ausführbar, nur die Beugung geschieht langsamer und weniger kräftig als normal. Heben beider Schultern kommt nur mit Mühe zu Stande, das Senken derselben könnte eher als Fallen bezeichnet werden. Im Schultergelenk kann Pat. den rechten Arm in der Sagittal- und Frontalebene höchstens bis zu  $45^{\circ}$  erheben, den linken kaum vom Rumpf entfernen. Sollen die Arme bis zur Verticalen erhoben werden, so versetzt sie Pat. zuerst in Schwingungen und wirft sie dann plötzlich in die Höhe; der rechte Arm kann in der verticalen Stellung verharren, der linke fällt alsbald wieder hernieder. Beugung und Streckung im Ellenbogengelenk, ebenso Pro- und Supination des Vorderarms ist beiderseits möglich, lässt sich aber, namentlich links, leicht unterdrücken. An der rechten Hand sind alle Bewegungen gut ausführbar, nur bleibt bei der Streckung der vierte Finger zeitweilig

zurück. Links sind die Bewegungen fast ebenso gut, nur die Streckung des 5. Fingers gelingt nicht und der Daumen kann mit letzterem nicht in Opposition gestellt werden.

Die elektrische Erregbarkeit der oben als atrophisch beschriebenen und in gleicher Weise der anscheinend normal voluminösen Muskeln ist für beide Stromarten in hohem Grade herabgesetzt. So ergibt z. B. die galvanische Untersuchung:

Vorderarmmuskeln links:

22 Elem. Stöhr.: = erste K S Z (40° Nadelausschlag r.),  
24 Elem.: = A O Z > A S Z (20° N. links),  
Keine K O Z.

Nervus ulnaris (am Olecranon) links:

16 Elem.: = K S Z (15° N.),  
26 Elem.: = A O Z > A S Z (10° N.),  
Keine K O Z.

(Also einfache Verminderung mit normaler Zuckungsformel.)

Die Behandlung des Pat. bestand in wöchentlich dreimal vorgenommener faradischer Reizung der atrophischen Muskeln. Aeussere Gründe indessen zwangen den Kranken, zumal da Besserung ausblieb, sich nach etwa drei Monaten der Behandlung zu entziehen. Die Krankheit nahm ihren Lauf und Anfang Februar h. a. fand sich folgender Status:

Farbe und Gesichtsausdruck des Pat. gesund, Appetit, Schlaf gut, Athmung, Stuhl- und Urinexcretion frei. Pat. klagt seit einigen Wochen über Kopfschmerz und zeitweises Flimmern vor den Augen, behauptet aber sonst gut zu sehen. Pfeifen und Sprechen gelingt gut, doch meint Pat., dass ihm letzteres, wenn er laut und längere Zeit hindurch rede, Anstrengung mache „als wenn ihm die Luft ausginge“. Beim A-Sagen hebt sich die linke Hälfte des velum palatinum weit mehr als die rechte. Das Schlingen gelingt nur mit Mühe, zumal feste Speisen sind dem Kranken beschwerlich, und er muss, um den Bissen hinabzubringen, mit Würgen nachhelfen.

An Hals und Rücken ist die Macies erheblich stärker geworden, vom Deltoideus ist nichts mehr zu fühlen, statt des Pectoralis und der Oberarmmuskeln betastet man eine schwammige lipomartige Masse. Geringeres Fettpolster und bessere Muskeln bieten die Vorderarme dar, noch mehr haben die Hände sich conservirt; nur sind letztere stark blau gefärbt, objectiv und subjectiv kälter als die übrige Haut, und an der Dorsalseite des linken Handgelenks ist eine geschwollene, dem Pat. bei Druck und bei Bewegungen schmerzhaft Stelle bemerkbar. Die unteren Extremitäten zeigen ausser ziemlich starkem Panniculus der Glutaeengegend und des Oberschenkels, sowie etwas schlaffer Muskulatur dieser Stellen, nichts Abnormes, keine Macies. Fibrilläre Zuckungen sind nirgends zu sehen; Pat. giebt an, sie nicht mehr im Oberkörper, wohl aber in den Unterextremitäten zu spüren.

Die Neigung des Kopfes geschieht activ nur auf eine kurze Strecke, dann sinkt derselbe kraftlos vornüber. Pat. trägt ihn daher stets stark hintenüber geneigt; und fällt er dennoch, was sehr oft passirt, nach vorn, so streckt Pat., so gut es geht, die Wirbelsäule, wölbt den Thorax hervor und wirft mit einem Schwunge den Kopf wieder nach hinten. Im Schultergelenk ist alle active Beweglichkeit aufgehoben, auch Streckung und Beugung der Arme gelingt bloss rechts noch ein wenig. Dagegen sind sämtliche Bewegungen im Handgelenk und die der Finger, selbst das Spreizen der letzteren, zumal rechts noch ziemlich vorhanden; Pat. schreibt noch sehr gut seinen Namen und erwiedert den Händedruck. Erhebt sich Pat. aus sitzender Stellung, so muss er dazu den Oberkörper vornüberbeugen, stützt die extendirten Arme hinten auf den Stuhl und richtet sich dann durch Extension der Beine in die Höhe. Selbst kurze Wege zu gehen, besonders aber Treppensteigen ist dem Pat. sehr anstrengend. Im Uebrigen sind alle Bewegungen der Beine, links jedoch schwächer als rechts, gut ausführbar.

Von einer elektrischen Untersuchung musste leider Abstand genommen werden. —

Betrachten wir die Eigenthümlichkeiten des vorliegenden Falles, so bietet die Aetiologie zweifellos manche Anhaltspunkte. Dass wir der Lues nicht die Schuld geben dürfen — denn Pat. hatte von ihr sehr wenig zu leiden —, dass bei der Stellung der Pat. als Eisenbahnschaffner allzu grosse körperliche Anstrengungen auszuschliessen sind, liegt auf der Hand; wohl aber könnte das Trauma, jener Sturz auf Schultern und Hinterkopf, als Ursache oder wenigstens Veranlassung anzusprechen sein, und somit eine Analogie dasein mit jenem Falle Friedreich's, den dieser als primär traumatische Muskelatrophie bezeichnet und wobei nach einer Quetschung der Hand die Atrophie progressiv über die ganze obere Extremität in ascendirendem Gange sich forterstreckte und zuletzt zu Complication mit Bulbärparalyse führte.\*) Diese Auffassung der Entstehung des Leidens wirft zugleich Licht auf den Umstand, dass Pat. zuerst den Arm nicht heben konnte, ferner dass vornehmlich Nacken- und Schultermuskeln sich atrophisch zeigen, dagegen die Muskeln an Vorderarm und Hand, speciell die Interossei sowie Thenar und Hypothenar, relativ intact sich verhalten. Letzteres ist um so auffallender, als doch in der Mehrzahl der Fälle grade die Interossei und die Daumenballen zuerst oder wenigstens nach primärer Atrophie des Deltoideus in zweiter Linie ergriffen werden.

Interessant ist ferner die Verbindung mit Pseudohypertrophie, insofern nämlich, als letztere, wenn sie zur reinen Atrophie sich hinzugesellt, in der Regel bekanntlich nur die unteren Extremitäten befällt, während in unserem Falle vorzüglich Brust- und Oberarmmuskeln zu Fettgeschwülsten degenerirt sind.

Ob oculopupilläre Symptome vorhanden sind, will ich

---

\*) Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie etc. Berlin 1873. S. 236. Beob. XXIV.



unentschieden lassen. Da die linke Körperhälfte die primär afficirte ist, sollte man nach den Beobachtungen von Schneevogt und Bärwinkel, von Voisin und Anderen links eher eine Verengung der Pupille erwarten; höchstens das Flimmern vor den Augen, das erst in den letzten Wochen aufgetreten ist, wäre als eines der fraglichen Symptome zu deuten.

Dagegen verdient die Complication des Leidens mit Sprach- und Deglutitionsstörungen, die in unserem Falle vorliegt, hervorgehoben zu werden. Niemand wird anstehen, auf die Schlingbeschwerden, das ungleiche Heben der Gaumensegelhälften, die Sprachstörungen hin -- mögen letztere noch so gering sein -- die Diagnose auf eine beginnende Bulbärparalyse zu stellen. Die Symptome der letzteren sind, so neu die Krankheit auch ist, wegen ihres eclatanten Auftretens so bekannt, das Hinzutreten dieser Krankheit zu anderen Atrophien ist so bestimmt nachgewiesen, dass weitere Auseinandersetzungen wohl zu ersparen sind. Nur will ich zur Klärung der Pathogenese des vorliegenden Falles an die Worte Kussmaul's\*) erinnern:

„Die fortschreitende Zungenlähmung und die fortschreitende Muskelatrophie sind Krankheitsbilder, welchen mehrfache degenerative Processe, dort an der Medulla oblong., hier an der Medulla spinalis zu Grunde liegen, Processe, die darin übereinstimmen, dass sie einestheils die Tendenz haben, allmähig über die vorderen grauen Marksäulen des Rückenmarkes und die ihnen entsprechenden Nervenkerne der Medulla oblong. sich zu verbreiten, anderntheils die hier eingebetteten Ganglienzellen in zerstreuter Weise einzeln oder in Gruppen zum Schwunde bringen. Je nachdem ein solcher Process eine höher oder tiefer gelegene Region, Medulla oblong., Cervical- oder Lumbar-Anschwellung zuerst heimsucht, gestalten sich die Bilder verschieden, ohne ihren typischen Charakter zu verlieren.“

\*) Volkmann, Klin. Vorträge No. 54. Seite 32.

Berücksichtigen wir noch einmal die Veranlassung und die weitere Entwicklung des Leidens in unserem Fall, so wirft folgende These wohl auf alle Verhältnisse Licht: Primär erkrankte Schulter- und Nackenmuskulatur, beziehlich die motorischen Centren dieser Theile in der Med. spin., dann stieg der destruierende Process aufwärts in der Medulla, theils continuirlich, theils sprungweise, bis zum Bulbärkern am Boden des 4. Ventrikels, woselbst er das am höchsten gelegene Facialiscentrum noch intact gelassen; weniger energisch stieg er nach abwärts und hat sich hier vornehmlich in der Lendenanschwellung localisirt.

### Fall IV.

Hermann H., 14 Jahr alt.

Ende März vorigen Jahres kam ein gesund aussehender Knabe auf die Poliklinik, der über eine Schulterlähmung klagte. Er gab an, dass sie ohne nachweisbare Ursache — nur habe er beim Kegelaufsetzen die Schultermuskeln oft sehr anstrengen müssen — und allmählich entstanden sei. Bei der objectiven Untersuchung zeigten sich neben vollkommener Integrität des übrigen Körpers folgende Veränderungen:

Beim Anblick von hinten bemerkt man, dass die linke Schulter höher, das linke Schulterblatt etwas tiefer steht als auf der anderen Seite. Die obere Dorsalwirbelsäule zeigt eine leichte nach links gerichtete Convexität. Die Scapalae stehen, besonders rechts, etwas vom Thorax ab, der innere Schulterblattrand ist links  $6\frac{1}{2}$ , rechts 7 cent. von der Wirbelsäule entfernt. Ausserdem fällt eine Abflachung der hinteren äusseren Partie des linken Deltoideus sowie eine Einsenkung der linken Fossa supraspinata auf. Von vorn zeigt sich ausser einer mässigen Schmalheit der linken Schulter und dem stärkeren Hervorspringen der Knochen

dasselbst nichts Besonderes. Beim Betasten ist deutlich eine geringere Dicke des linken Deltoideus zu constatiren, auch misst der Umfang des linken Oberarms im oberen Drittel  $20\frac{1}{2}$ , rechts dagegen  $22\frac{1}{2}$  cent. An den Vorderarmen und Händen nichts Abnormes.

Die rechte Schulter und dito Oberarm sind in jeder Beziehung frei beweglich, das Heben beider Schultern geschieht normal. In der Sagittalebene kann der linke Arm bis zur Horizontalen frei, aber nicht sehr kräftig, bewegt werden, bleibt dagegen bei derselben Bewegung in der Frontalebene erheblich unter dem Niveau des Horizonts und wird zugleich leicht nach aussen rotirt: auch nach hinten kann er nur mit Schwierigkeit erhoben werden. Die Hebung bis zur Verticalen ist in jeder Richtung unmöglich. Die Rotationsbewegungen nach innen und aussen sind intact.

Bei der elektrischen Exploration findet sich die Erregbarkeit der mittleren, am Acromion entspringenden Partie des linken Deltoideus sowie des linken Supraspinatus für beide Stromesarten erheblich herabgesetzt, doch kommen noch Bewegungen zu Stande. Eine qualitative Veränderung der Zuckung ist nicht nachzuweisen. —

Auf diesen Befund hin wurde, allerdings mit einigem Zweifel, die Diagnose einer progressiven Muskelatrophie gestellt; auch der Umstand, dass grade die Schulter erkrankt war, die ja in sehr vielen Fällen Ausgangspunkt des Leidens ist, sprach dafür; zugleich schien der weitere Verlauf die Diagnose zu bestätigen. Trotz der Behandlung nämlich, die in einer fast täglich erfolgenden Faradisirung der erkrankten Muskeln bestand, stand das Leiden nicht nur nicht still, sondern die Atrophie der genannten Deltoideus-Partie nahm immer mehr zu und auch die übrigen Theile dieses Muskels nahmen etwas an Volumen ab.

Da ergab sich Anfang Februar dieses Jahres bei genauer Nachforschung folgende von der obigen verschiedene und für die Auffassung des Leidens bedeutungsvolle Anamnese:

Pat., der die gewöhnlichen Kinderkrankheiten überstanden hat und sonst stets gesund gewesen ist, bemerkte im October 1874, nachdem er am Abend ohne Unwohlsein und Fiebererscheinungen zu Bette gegangen war, am anderen Morgen beim Aufstehen, dass er beide Arme nicht hochheben konnte und dass Druck auf die Schultern ihm schmerzhaft war. Schon nach einigen Tagen indessen besserte sich die Lähmung des rechten Armes bedeutend und schwand später gänzlich. Auch der linke Arm besserte sich etwas, aber nur unbedeutend, und später blieb ausser zunehmender Abmagerung der Schulter der Zustand ziemlich unverändert. — Die Eltern des Pat. leben, die Mutter ist brustleidend, Geschwister gesund.

Berücksichtigen wir diese Anamnese, so ist der Fall offenbar nicht als progressive Muskelatrophie, sondern eher als spinale Kinderlähmung zu bezeichnen, oder: da in Heine's classischem Werke\*) die meisten Fälle dieser „spinalen Kinderlähmung“ ganz junge Kinder betreffen und nur ein einziger Fall bei einem Kinde von 5 $\frac{1}{2}$  Jahren erwähnt wird, da auch Duchenne\*\*) als älteste hieran erkrankte Kinder uns ein 7jähriges und ein 10jähriges anführt, so ist unser Fall, wenn man will, als eine „acute Spinallähmung bei Erwachsenen“ anzusehen, eine Erkrankungsform, die erst in neuester Zeit durch Duchenne\*\*\*) constatirt, deren Existenz dann weiter durch Krankengeschichten von Bernhardt†), von Frey††), kürzlich auch durch eine

\*) Jac. Heine, Beobachtungen über Lähmungszustände der unteren Extremitäten. 1840. — Ueber spinale Kinderlähmung, 2. Aufl. 1860.

\*\*) Duchenne, De la paralys. atrophique graisseuse de l'enfance. Gaz. hebdom.

\*\*\*) Duchenne, Électrisat. localisée. III. édit. 1872. p. 437 ff.

†) M. Bernhardt, Ueber eine der spinalen Kinderlähmung ähnliche Affection Erwachsener. Archiv für Psychiatrie etc. p. 370. 1873.

††) Frey, Ueber temporäre Lähmungen Erwachsener etc. Berl. klin. Wochenschrift. 1874. Nr. 1—3.

längere Arbeit von Erb\*) erhärtet worden ist. Dass die Lähmung auch ohne voraufgehendes Fieber und gestörtes Allgemeinbefinden sich einstellen kann, wissen wir schon von der Heine'schen Lähmung; dass ferner bei unserem Falle keine Entartungsreaction zu constatiren war, sondern die Muskeln auf faradische wie galvanische Reizung in gleich schwacher Weise reagirten, ist ebenfalls erklärlich, denn Pat. kam erst ein halbes Jahr nach Beginn der Erkrankung zur Untersuchung.

Jedenfalls zeigt unser Fall, dass bei mangelnder Anamnese, eine Lähmung wie die vorliegende, wird sie erst in späteren Stadien untersucht, sehr leicht zu Irrthümern in der Diagnose Veranlassung geben kann. Uebrigens könnte die Diagnose „progressive Muskelatrophie“, wie sie — abgesehen von der Entstehung des Leidens — durch den bisher ein Jahr lang beobachteten Verlauf nicht erschüttert worden ist, vielleicht auch weiterhin sich bestätigen, und wird der weitere Verlauf des Leidens darüber Klarheit bringen. An sich ist ein solcher Uebergang von acuter Spinallähmung bei Erwachsenen in progressive Muskelatrophie ja nicht unwahrscheinlich, da wir bei beiden Erkrankungen die grauen Vordersäulen der medulla spinalis afficirt finden und eine Poliomyelitis anterior acuta gewiss auch in eine, das Bild der progressiven Muskelatrophie darbietende, Poliomyelitis anterior chronica übergehen kann. Ich gebrauche die letztere Bezeichnung nicht in dem Sinne von Duchenne, der bekanntlich darunter nur eine Abart des gewöhnlichen Verlaufs der Poliomyelitis acuta versteht, sondern verstehe darunter, der anatomischen Basis zufolge, die echte progr. Muskelatrophie.

### Fall V.

Die folgende Mittheilung bringt die Fortsetzung zweier Fälle, die Herr Dr. Bernhardt in der Sitzung der Berliner

---

\*) Erb, Ueber acute Spinallähmung bei Erwachsenen etc. Archiv für Psychiatrie etc. p. 792. 1876.

medizinischen Gesellschaft (vom 20. Januar 1875) vorgestellt und später ausführlich veröffentlicht hat. \*)

Der Thatbestand war damals kurz folgender: Von gesunden, wenigstens nicht nerven- oder muskelkranken, Eltern — der Vater starb im 38. Lebensjahre an der „Brustkrankheit“, die Mutter lebt noch heute, ist gesund und kräftig — waren 7 Söhne geboren, von denen die beiden ältesten, im Alter von 20 und 22 Jahren, ganz gesund sind, die anderen 5 sämtlich mit dem Beginne des 10. Lebensjahres von progressiver Muskelatrophie befallen wurden. Drei dieser letzteren waren schon durch diese Krankheit dahingerafft worden, der vierte, 16jährige befand sich schon in einem extremen Stadium des Leidens, während der fünfte, ein Knabe von 12 Jahren, mildere, aber doch ziemlich hochgradige Erscheinungen darbot.

Der 16jährige Hermann Wunderlich ist inzwischen ebenfalls der Krankheit erlegen. Er befand sich seit 6 Jahren andauernd zu Hause und konnte in den letzten Monaten nur noch den Kopf, an den oberen Extremitäten die Hände und Finger, an den unteren die Füße und Zehen activ bewegen. Dem entsprach auch die noch vorhandene äusserst dürftige Muskulatur: Pat. war fast zu einem Skelet abgemagert und zeigte an den Oberextremitäten bloss noch an den Vorderarmen und Händen, sowie unten besonders an der äusseren und hinteren Seite der Unterschenkel spärliches Muskelfleisch. Appetit und Schlaf, Sprache und Schlucken, Urin- und Stuhlexcretion waren bis zum Tode intact geblieben. Der Exitus lethalis erfolgte, nachdem der schon früher bestehende Husten und Auswurf in den letzten Wochen sich verschlimmert hatte, am 25. Januar dieses Jahres. Patient klagte Nachmittags 2 Uhr über Luftmangel, der schnell zunahm und Abends 9 Uhr seinem Leben ein Ende machte. Da die Mutter des Pat. die Meldung hiervon versäumte und

---

\*) Berliner klinische Wochenschrift. 1875. No. 10.

der Todesfall demzufolge viel zu spät zur Kenntniss gelangte, so war eine Section, so sehr wir auch schon seit lange darauf gehofft hatten, leider durchaus unmöglich.

Der jüngere, jetzt 13 Jahr alte Otto Wunderlich zeigte damals, im Januar vorigen Jahres, schon ziemlich hohe Grade der Krankheit. Aber er konnte noch alle Bewegungen, die freilich durch geringe Widerstände zu unterdrücken waren, ausführen; selbst das Gehen, welches einen watscheln- den Charakter angenommen hatte, war ihm auf nicht zu grosse Strecken sehr wohl möglich. Während die Arme eine excessive Macies darboten, war an den Beinen der abnorm stark entwickelte Panniculus und die schlaffe Beschaffenheit der Weichtheile auffallend: so dass hier offenbar nicht die gewöhnliche Muskelatrophie, sondern die mit interstitieller Fettgewebswucherung verbundene s. g. Pseudohypertrophie vorlag. Zur besseren Uebersicht und zum Vergleich mit den unten angegebenen Maassen entnehme ich dem Aufsatz des Herrn Dr. Bernhardt folgende Data:

Der Umfang des linken Oberarmes ist an der Ansatz- stelle des M. delt. 15 cent., der des Vorderarmes, handbreit unterhalb des Ellenbogengelenkes, beträgt (links)  $15\frac{1}{2}$  cent. Der Umfang des Oberschenkels gemessen in der Mitte  $28\frac{1}{2}$  cent., handbreit oberhalb des Knies  $34\frac{1}{4}$  cent., grösster Wadenumfang  $25\frac{3}{4}$  cent.

Pat. wurde mit dem Inductionsstrom und roborirend be- handelt; im Februar 1875 wurde er in ein Krankenhaus auf- genommen und hier derselben Behandlung weiter unterworfen. Im Juli verliess er dasselbe wieder und ist seitdem, jeder Behandlung baar, beständig zu Hause geblieben, hat auch die Schule nicht mehr besuchen können.

Status praesens vom 2. Februar 1876: Pat. führt keine Klagen, hat keine Schmerzen, kein Fieber. Die Haut ist an Händen und Füssen sehr kühl anzufühlen und leicht cyanotisch gefärbt, sie zeigt überall, vornehmlich an den Oberschenkeln, ein rothmarmorirtes Aussehen. Stimme,

Sprache, Schlucken sind ganz normal. In der Gegend des Pectoralis und der Schultermuskulatur ist die Macies erheblich vorgeschritten, an den Armen wird sie durch den Panniculus etwas verdeckt, die Hände sind nicht besonders abgemagert. Umfang des linken Oberarmes in der Nähe des Deltoideus  $14\frac{1}{2}$  cent., des linken Vorderarmes handbreit unterhalb des Ellenbogens  $16\frac{3}{4}$  cent. Alle Bewegungen der Arme sind activ möglich. Die unteren Extremitäten, besonders die Waden, sind im Vergleich zu den oberen von beträchtlichem Umfang. bei der Betastung sind jedoch nur schlaffe lipomartige Massen, besonders an der linken Wade, zu fühlen. Beiderseits misst der Umfang des Oberschenkels in der Mitte  $31\frac{1}{2}$  cent., dicht oberhalb des Knies  $26\frac{3}{4}$  cent., der grösste Wadenumfang  $28\frac{3}{4}$  cent. Beide Füsse stehen in der Stellung des Pes varo-equinus. Auch mit den Beinen kann Pat. alle gewünschten Bewegungen vollführen, doch gelingt zumal das Gehen nur mit Anstrengung. Er empfindet dabei mehr Schwäche im linken Bein als im rechten. Hat er längere Zeit gesessen, so zwingt ihn ein in den Oberschenkeln auftretendes Schwächegefühl, aufzustehen und sich etwas umherzubewegen.

Vergleichen wir die Extremitätenmaasse. wie sie vor einem Jahr und wie sie zur Zeit verzeichnet wurden, so gewinnt das Bild der Pseudohypertrophie, das schon damals bestand, noch grössere Deutlichkeit. Wir sehen, dass die Macies der Arme nur geringen oder gar keinen Fortgang genommen hat. dass dagegen an den Beinen die in den Muskeln hausende Fettwucherung weiter und weiter dem Ausgang entgegenschreitet.

Die zu verschiedenen Zeiten angestellten elektrischen Untersuchungen haben zu folgenden Ergebnissen geführt:

18. December 1874.

#### Galvanische Erregbarkeit.

Nervus ulnaris (am Olecranon) links:



16 Elem.: = K S Z (5° Nadelausschlag). Anode:  
Brust.

20 Elem.: = A O Z.

26 Elem.: = A S Z (und zwar sehr viel schwächer  
als A O Z).

Keine K O Z.

Nervus peroneus (am capit. fibulae) links:

12 Elem.: = K S Z. Anode: Patella.

16 Elem.: = A O Z.

26 Elem.: = A S Z (Spur).

Keine K O Z.

Musc. gastrocn. (rechts):

22 Elem.: K S Z (ungemein schwach). Anode:  
Patella.

27. Januar 1875.

#### Faradische Erregbarkeit.

Nerv. ulnaris (am Olecranon) rechts: bei 7<sup>1</sup>/<sub>4</sub> mm. Rollen-  
abstand minimale Contraction.

Nerv. radialis (am Oberarm) rechts: bei 7 mm. Rollen-  
abstand deutliche Contraction.

Musc. deltoid. rechts: bei 5<sup>1</sup>/<sub>2</sub> mm. Rollenabstand schwache  
Zuckung.

Musc. sternocleidom.: bei 8<sup>1</sup>/<sub>4</sub> mm. Rollenabstand ziem-  
lich gute Contraction.

Von den Extensoren am linken Vorderarm reagiren bloss  
der Extensor digit. comm. und die Supinatoren kräftig  
bei starken Strömen (4 mm. Rollenabstand).

#### Galvanische Erregbarkeit.

Nerv. ulnaris (am Oberarm) links:

12 Elem.: = K S Z.

20 Elem.: = A O Z > A S Z.

Nerv radialis (an seiner Umschlagsstelle am Oberarm)  
links:

10 Elem.: = K S Z.

16 Elem.: A O Z.

24 Elem.: = A S Z.

Musc. deltoïd. links:

15 Elem.: = K S Z (schwach).

16 Elem.: = A S Z und A O Z.

Extensoren am linken Vorderarm.

16 Elem.: = K S Z.

16 Elem.: = A O Z und A S Z.

Nerv. peroneus (am capit. fibulae) links:

16 Elem.: = K S Z.

(16 Elem.: = K S Z auch bei einem als Vergleichs-  
object benutzten Gesunden).

22 Elem.: = A O Z } beim Pat.

26 Elem.: = A S Z }

(32 Elem.: = A S Z } bei dem Gesunden).

(34 Elem.: = A O Z }

Musc. gastrocnemius links:

34 Elem.: = K S Z beim Pat. sehr schwach.

(20 Elem.: = K S Z bei dem Gesunden).

30 Elem.: = A S Z beim Pat. schwach.

(24 Elem.: = A S Z bei dem Gesunden).

Keine A O Z, Keine K O Z.

---

Zum Schluss erlaube ich mir, Herrn Dr. Bernhardt für die bereitwillige Ueberlassung des Materials sowie für die freundliche Unterstützung bei Abfassung der Arbeit meinen wärmsten Dank auszusprechen.

