

## XXXVI.

## Ueber progressive Bulbär-Paralyse.

Von

Prof. E. Leyden.

Hierzu Taf. IV. Fig. 1—4.



Die erste Beschreibung der oben genannten Krankheit gab Duchenne (Arch. génér. de méd. u. Électric. localisée 1861, p. 621—650) unter dem Namen: Paralysie progressive de la langue, du voile du palais et des lèvres. Seit 1852 hatte er 13 Fälle beobachtet, welche in Bezug auf Symptome und Verlauf vollkommen übereinstimmten: eine Obduction hatte er nicht zu machen Gelegenheit, obwohl mehrere Fälle mit dem Tode endeten. Da die Beschreibung Duchenne's seither massgebend geblieben ist, so sei es gestattet, auf dieselbe hier kurz zu recuriren. In der That hat Duchenne ein bis dahin nicht beachtetes Krankheitsbild mit grosser Schärfe und glücklicher Beobachtung hervorgehoben, und man könnte diese Krankheit mit viel mehr Recht als Duchenne'sche Krankheit bezeichnen, als die vor ihm sehr wohl bekannte Ataxie. Die Krankheit, von welcher wir hier handeln, beginnt nach Duchenne in der Regel mit Lähmungserscheinungen der Zunge; die Bewegungen derselben werden schwerfällig, die Articulation, das Schlingen wird behindert und der Speichel fliest ab. Alsdann stellen sich Paralysen in den Muskeln des Gaumensegels ein, in Folge dessen näselnde Stimme, Verschlucken; besonders Flüssigkeiten regurgitiren durch die Nase; die Uvula weicht ab, die Gaumenbögen stehen schief, aber ihre reflectorische Action ist in der Regel unbehindert. Weiterhin stellt sich Lähmung des Orbicularis oris ein, niemals wird der Orbicularis palpebr., oder der Zygomaticus, oder der Buccinatorius betheiligt. Endlich entwickeln sich Störungen der

Phonation und Respiration. Die Stimme wird schwächer, selbst tonlos und es treten dyspnoetische Anfälle ein, welche lebensgefährlich werden. Ja der Tod erfolgt bei dieser Krankheit nicht selten durch Syncope. Die Intelligenz bleibt intact, das allgemeine Befinden ist zunächst ungestört. Die Krankheit schreitet progressiv fort. Die Dauer des Verlaufs war 1—3 Jahre. Der Tod erfolgte in Folge der Schlingbeschwerden durch Inanition, oder meist durch Respirationsstörungen.

Was die Diagnose der Krankheit betrifft, so beschäftigt sich Duchenne vorzugsweise damit, hervorzuheben, dass sie von der progressiven Muskelatrophie streng zu unterscheiden sei. Unter 159 Fällen der letztern Krankheit sah Duchenne nur 12 Mal die Zunge affieirt, niemals in einem vorgeschrittenen Grade und niemals sah er diese Krankheit mit der Zungenaffection beginnen. Der wesentliche Unterschied sei hier Atrophie ohne Paralyse, dort eine Paralyse ohne Atrophie. Selbst auf der Höhe der Krankheit behält nach Duchenne die Zunge ihre Fülle, obgleich sie gelähmt ist: die faradische Erregbarkeit der gelähmten Muskeln bleibt erhalten.

Zu diesem Hervorheben des Unterschiedes von der progressiven Muskelatrophie wurde Duchenne besonders dadurch veranlasst, dass Duménil schon vor ihm 1860 einen ganz analogen Symptomen-Complex in Verbindung mit progressiver Muskelatrophie beobachtet und selbst die Qbduction dieses Falles gemacht hatte. Duménil fasste ihn als eine Variation der progressiven Muskelatrophie auf, während nach Duchenne diese Complication nur eine zufällige war.

Eine weitere Beschreibung dieser Krankheit verdanken wir Troussseau (Clinique méd. 1868, pag. 334—357); er schliesst sich mit einigen Modificationen der Schilderung Duchenne's an. Wichtig ist, dass er (abgesehen von der Beobachtung Duménil's) die ersten Obductionsbefunde liefert. In einem Falle fand sich Atrophie der Wurzeln des Hypoglossus und Vermehrung der Consistenz des Bulbus. In einem zweiten die Muskeln weich, gelbröthlich, im Beginne fettiger Infiltration, N. facialis abgeplattet, Vagus und seine Wurzel atrophisch, die Wurzeln des Hypoglossus rechts so atrophisch, dass sie Zellgewebsfäden glichen. Unter dem Mikroscope zeigen sie Ablagerungen von Hämatin, die Nervenröhren dünn, Myelin erweicht, Axencylinder granulirt. Auch der Ursprung der Accessorius ist dünn, beiderseits grau, die vorderen Wurzeln der Spinalnerven dünn atrophisch. Die vorderen Seitenstränge, da wo sich die motorischen Wurzeln inseriren, zeigen Hyperämie und eine Färbung analog der, welche man bei der Ataxie in den hintern Strängen beobachtet. Schnitte durch das

Rückenmark zeigen deutliche Hyperämie in der oberen Cervicalgegend, die graue Substanz ist besonders gefärbt und härter als normal, „eine relative Sclerose des Rückenmarks.“ „Dieser Befund erinnert an die Läsion, welche Cruveilhier bei der progressiven Muskelatrophie und Duménil in einem complicirten Falle von Paralyse der Zunge und progressiver Muskelatrophie beschrieben haben.“ Troussseau erwähnt sodann der Autopsie eines entsprechenden Falles von Luys und Dumontpellier, der Duchenne selbst beiwohnte, welcher zeigt, dass bei der Paralysie labio-glosso-laryngée und bei der progressiven Muskelatrophie die Nervenläsionen dieselben sind, d. h. eine Atrophie der motorischen Wurzeln der Hirn- und Spinalnerven. — Die klinische Beobachtung lehrt nach Troussseau, dass die Paral. lab.-gloss-laryng. die Neigung hat, sich schlüsslich zu verallgemeinern. Daher glaubt derselbe, dass diese Krankheiten nur Varietäten, bulbäre oder medulläre Processe sind, deren hauptsächlichster anatomischer Ausdruck derselbe zu sein scheint, nämlich Atrophie der vorderen Wurzeln. Schmerz in der Occipitalgegend, Zusammenschnürung im Pharynx könnten auffordern, einen entzündlichen Process im Bulbus oder in der Halsportion anzunehmen.

In Deutschland hatte zuerst Bärwinkel bei Gelegenheit eines Referates über Duchenne's Arbeit hervorgehoben, dass die Erhaltung der electrischen Erregbarkeit gegen Duchenne's Annahme eines peripherischen Processe spräche und auf eine centrale Ursache hinweise, die in der Gegend des Ursprungs der afficirten Nerven (Hypoglossus, Vagus, Accessorius und Facialis), also in der Med. oblongata zu vermuten sei. Eine eingehende Untersuchung lieferte Wachsmuth 1864.\*.) In einem Falle doppelseitiger Facialislähmung, den er zur Duchenne'schen Krankheit zählt, obwohl er von Duchenne's Fällen wesentlich durch Beteiligung des Orbicularis palpebr. an der Lähmung abweicht, ergab die Obduction Atrophie und fettige Degeneration der Wurzeln des N. facialis, dasselbe am Vagus. Die Untersuchung der Med. oblog. wurde verabsäumt, indessen kommt Wachsmuth durch seine theoretischen Betrachtungen zu dem Schlusse, dass der Krankheitsfall sich der Duchenne'schen Krankheit anschliesse und dass der Herd derselben in der Med. oblog. und zwar in der Gegend der Oliven zu suchen sei, dass der Process eine analoge Degeneration wie die der grauen Degeneration der Hinterstränge vermuten lasse.

\*) Ueber progressive Bulbär-Paralyse und die Diplegia facialis. Dorpat, 1864.

Wachsmuth schlägt seitdem mit Rücksicht auf diesen präsumptiven Sitz den Namen „progressive Bulbär-Paralyse“ vor, den ich in der Ueberschrift dieses Artikels acceptirt habe.

In demselben Jahre lieferte auch Dr. B. Schultz in Wien\*) eingehende Beiträge zu dieser Krankheitsform. In Bezug auf die Symptomatologie stimmt er mit Duchenne überein und hebt nur hervor, dass zuweilen die oberen Halsmuskeln an der Lähmung Theil nehmen und dass in der gelähmten Zunge gewöhnlich fibrilläre Zuckungen beobachtet werden. Bei einer Obduction wurde makrokopisch nichts Wesentliches gefunden, die genauere mikroskopische Untersuchung misslang und es wurden von Prof. Wedl nur atheromatöser Process in der Art. basilaris und in der Med. oblong. unbestimmte Haufen von Körnchenzellen vorgefunden. Aus Betrachtungen a priori, welche sich auf die genauer untersuchten Phänomene, besonders der partiellen Beteiligung der Facialisfasern stützen, glaubt Schultz schliessen zu dürfen, dass die organische Veränderung in der Med. oblong. oberhalb der Kreuzungsstelle der Nn. faciales, und zwar in der Mitte der Rhaphe zu beiden Seiten der Rantengrube gelegen ist. „Die Qualität der organischen Veränderung und der anatomische Grund, weshalb letztere auf der bezeichneten Stelle beschränkt bleibt, sind bis jetzt nicht ermittelt.“

In den folgenden Jahren sind eine nicht kleine Anzahl von casuistischen Beiträgen dieser Krankheit theils mit progressiver Muskelatrophie, theils ohne diese Complication mitgetheilt worden,\*\*) wodurch die Symptomatologie der Krankheit erweitert, auch Beiträge zu einer Therapie derselben geliefert sind. Wesentliche Fortschritte hat indessen unsere Kenntniss von der Krankheit nicht gewonnen. Von Sectionsbefunden waren zwei von Huber mitgetheilte negativ. Kürzlich ist von S. Wilks (Select clinical cases, including cases of labioglosso-laryngeal paralysis, Guy's hosp. Rep. XV, 1—46)\*\*\* ein Sectionsbefund mitgetheilt, dem allerdings jede genauere mikroskopische Untersuchung abgeht. Die Section dieses, mit progressiver Muskelatrophie complicirten Falles ergab: Atrophie der Wurzeln des Hypoglossus, der inneren Wurzeln des Accessorius, sämmtlicher vor-

\*) Beiträge zu den Motilitätsstörungen der Zunge. — Wien. med. Wochenschrift 1864, No. 38 und 39.

\*\*) Huber: Deutsches Archiv f. klin. Med. II. — Tomasi: Union méd. 1862. — Samuelson: Berl. klin. Wochenschrift 1868, No. 27. — Lange: Hospit. Tidende. 1865. Debr. — Héraud: Gaz. des hôpital. 1868, No. 95.

\*\*\*) S. Centralbl. f. d. med. Wissenschaft. 1870, No. 15.

deren Wurzeln der Spinalnerven, am meisten der cervicalen und der Vorderstränge des Marks.

Aus der bisherigen Zusammenstellung ergiebt sich hinsichtlich der anatomischen Grundlage der Krankheit als ein ziemlich constanter Befund Atrophie der Hirnnerven, in deren Gebiete die charakteristischen Lähmungserscheinungen auftraten, nämlich des Hypoglossus, Vagus, Accessorius und Facialis, zuweilen gleichzeitig einiger Spinalnerven. Die Wurzeln dieser Nerven erscheinen verdünnt, grau durchscheinend, in dem hohen Grade gleichsam in Bindegewebsfäden verwandelt; mikroskopisch ergeben sie das Bild fettiger Atrophie in verschiedenen Graden. Aus den Symptomen hat man frühzeitig geschlossen, dass ein centraler Process mit der Atrophie der Wurzeln Hand in Hand gehe. Ueber Sitz, Verbreitung und Natur dieses anatomischen Processes gehen aber die Anschauungen sehr auseinander. Die positiven Angaben sind sehr mangelhaft. Troussseau nimmt eine Sclerose der Med. oblong. an, Wachsmuth einen Process analog der grauen Degeneration der hinteren Rückenmarksstränge, Wedl fand zerstreute Fettkörnchenzellen.

Bei dieser Unbestimmtheit hoffe ich durch die folgenden Beobachtungen und Untersuchungen, deren Ergebniss ich bereits im vorigen Hefte dieses Archivs kurz mitgetheilt habe, einen nicht unwichtigen Beitrag zur Beurtheilung dieser Krankheit zu geben. Bei dem einen Falle, der frei von Complication mit der progressiven Muskelatrophie war, gelang freilich die Untersuchung nur mangelhaft; ausser der Atrophie der Nervenwurzeln wurde nur die Anwesenheit von Körnchenzellen in der Med. oblong. his zum Pons hinauf constatirt. Der Befund schliesst sich somit den andern genauer untersuchten Fällen an, doch habe ich über die Verbreitung des Processes und die etwaige Theilnahme des Rückenmarks nichts eruiren können. Die beiden andern Fälle sind einer genauen Untersuchung unterzogen und hoffe ich, für sie das Wesentlichste in Bezug auf den anatomischen Process erledigt zu haben.

---

### Erster Fall.

44jährige Wäscherin, 8 normale Geburten. Im Sommer 1866 Magenbeschwerden mit Blutbrechen, zurückbleibende Schwäche. November 1867 beginnt Schwäche und Abmagerung der linken Hand, zuerst am Daumenballen, bis zur Schulter fortschreitend, dann in geringerem Grade bei Heiligung der rechten Hand. Im Januar 1868 beginnende Sprachstörung und Schlingbeschwerden, Salivation. Langsame Beweglichkeit der Zunge. Gefühl von Spannung in den Kaumuskeln. Im Juni e. a. Formication und Nachschleppen des linken Beines. Bis zum Juni 1869 bedeutendes Fortschreiten der Krankheit: fast totale Lähmung der Zunge und der Lippen, fast völlige Anarthrie, Schlingen erschwert, beide Arme gelähmt, Beine paretisch. Electromuskuläre Contractilität bis auf die atrophischen Muskeln der Hände erhalten. Keine Sensibilitätsstörung. Function der Sphincter erhalten. Sensorium frei. Schliesslich sind auch die Beine hochgradig gelähmt; dyspnoetische Anfälle, in deren einem der Tod erfolgt. — Fettige Atrophie der Wurzeln des Hypoglossus, Vagus, Facialis, der oberen Spinalnerven. Ausgebreitete Erkrankung der vordern und Seitenstränge, so wie der vorderen grauen Substanz, Hinterstränge frei.

Die Patientin stellte sich zum ersten Male der Klinik im Jahre 1866 vor.

C. R., Wäscherin, 44 Jahre alt, ist in ihrer Jugend stets gesund und kräftig gewesen. Sie hat acht Geburten von normalem Verlaufe durchgemacht. Vor ihrem jetzigen Leiden hat sie weder an Kopfschmerz, Ohrensausen etc. gelitten, noch irgend welche Traumen gegen den Schädel erfahren. Vor zwei Jahren erkrankte sie an einer fiebigen Magenaffection, besondere Schmerzen fehlten, aber nach dem Genuss saurer oder schwerverdaulicher Speisen stellte sich jedes Mal Erbrechen ein: das Erbrochene enthielt meist nur die genossenen Speisen, ohne gallig oder röthlich gefärbt zu sein. Einmal stellte sich Morgens starke Uebelkeit und Speichelblut ein und es erfolgte Blutbrechen in der Quantität von  $\frac{1}{2}$  Quart; das Blut wurde ziemlich leicht, ohne Husten herausbefördert und war hellroth. Von da ab blieb der Appetit schlecht, Durchfall stellte sich ein und die Kranke magerte erheblich ab. Die Beschwerden besserten sich gegen Juli 1867. Im November desselben Jahres bemerkte Patientin eine Schwäche der linken Hand, eine allmäliche Abmagerung derselben stellte sich ein, zuerst am Daumenballen beginnend, dann das erste Spatium inteross. ergreifend. Gleichzeitig bemerkte sie Kriebeln und Stechen wie mit Nadeln; die Hand war kalt, blass und abgestorben; dies zeigte sich namentlich beim Arbeiten in kaltem Wasser, schwand dagegen fast ganz, wenn Patientin die Hand in warmes Wasser steckte. Die Abmagerung nahm immer mehr zu, so dass die Flexion und Extension der Finger nur mit Mühe ausgeführt werden konnte: die Sensibilität blieb dabei vollkommen intact. Etwa im Anfange des Jahres 1868 verbreitete sich der Process auf den Vorderarm, die Muskeln schwanden; ausser Formication keine schmerzhaften Empfindungen. Patientin konnte den Arm nur wenig gebrauchen. Bis Anfang Mai war die Abmagerung allmälig bis zur Schulter hinaufgegangen. Wenn Patientin den Arm auf den Rücken legte, so stellten sich schnell auftretende Contracturen ein, die aber beim Zurückbringen des Armes und kräftigem Reiben sogleich verschwanden. Seit derselben Zeit (Mai

hat Patientin dieselben Symptome auch im rechten Arme wahrgenommen, nur in etwas schwächerem Maasse.

Schon im Januar hatte sich ohne besondere Ursache, als Patientin eines Morgens aufstand, eine stotternde, näseldende Sprache eingestellt. Pat. konnte alle Worte, die sie intendirte, aussprechen, aber wenn sie längere Zeit laut und viel sprach, so empfand sie ein lästiges Drücken im Jugulum, es stellte sich Dyspnoe ein, die aber nach einigen kräftigen Hustenstößen verschwand. Langsames Schlucken ging ganz unbehindert, sowie Patientin aber etwas schnell schluckte, fand sich Kitzeln im Schlunde ein, die Speisen wurden unter Husten wieder durch Mund und Nase herausbefördert. Die Bewegungen der Zunge und Lippen waren anscheinend normal, nur fühlte die Kranke hinten am weichen Gaumen beim Sprechen eine gewisse Schwere. Geschmacks-, Gehörs- und Gesichtsstörungen fehlten vollkommen.

#### Status praesens am 14. Juni 1868.

Kleine, gut aber ziemlich schwächlich gebaute Frau. Muskulatur unbedeutend abgemagert, Fettpolster sehr spärlich, Gesichtsfarbe gut, Hautfarbe normal, Temperatur nicht erhöht. Patientin ist nicht bettlägerig, geht ihrer Arbeit nach, obwohl sie darin sehr behindert ist. Die intellectuellen Fähigkeiten ganz normal. Ihre subjectiven Klagen beziehen sich auf die Sprachstörung und die Schwäche der Hände, namentlich der linken.

Bei der Untersuchung zeigt sich eine starke Abmagerung der Arme, am meisten des linken Vorderarmes und der linken Hand. Der Ballen des Daumens und des kleinen Fingers linkerseits sind fast total geschwunden, das erste Spatium inteross. besonders stark eingesunken. Die linke Hand wird gewöhnlich in mittlerer Flexionsstellung gehalten, kann aber in volle Flexion nur mühsam, in Extension gar nicht gebracht werden. In der Vola manus treten die gespannten Sehnen hervor. Der Händedruck ist äusserst schwach, den passiven Bewegungen des Armes kann nur ein sehr geringer Widerstand entgegengesetzt werden. Das Heben des Armes ist ziemlich frei, jedoch kann er nur mit Mühe auf den Kopf gelegt werden. Der rechte Arm ist in seiner Function gar nicht gestört, nur sind die Bewegungen langsam und ziemlich kraftlos.

Die Sensibilität ist völlig intact. Schwache Nadelstiche werden überall richtig und an beiden Händen und Armen gleich deutlich percipirt. Patientin erkennt bei geschlossenen Augen die ihr in die Hand gelegten Objecte schnell und sicher. Der Temperatursinn ist normal. Bei der Untersuchung des Gesichts zeigt sich der linke Mundwinkel in ganz geringem Grade nach links verzogen. Die Nasolabialfalte beiderseits gleich deutlich. Die Augen können gut geschlossen, die Stirne gerunzelt werden. Auch der M. orbicularis oris agiert anscheinend normal. Die Zunge wird gerade herausgesteckt, jedoch kann sie nicht schmal und spitz gemacht werden. Der weiche Gaumen hängt etwas herab, die Uvula ist ein wenig nach links verzogen. Der Speichel fliesst fast dauernd ab. Die Sprache ist stark näseldend, die Zungen- und Lippenbuchstaben werden zwar richtig, aber mit Anstrengung ausgesprochen. Mehr noch ist die Articulation der Gaumenbuchstaben behindert. Einzelne Worte werden im Ganzen richtig articolirt,

doch erfordern sie abnorm viel Zeit, das Sprechen ist mühsam und langsam; Patientin muss sich gleichsam einige Zeit auf jedes einzelne Wort vorbereiten. Das Schlucken flüssiger Speisen geht zwar gut von statthen, aber es dürfen nur kleine Schlucke genommen werden. Feste Speisen gehen sehr langsam herunter, jedoch ohne weitere Störung. Das Kauen ist durch eine gewisse Spannung in den Kaumuskeln behindert.

Die electromuskuläre Erregbarkeit sowohl der Armmuskeln, wie der Zunge ist vollkommen intact. An den atrophischen Muskeln bemerkt man öfters fibrilläre Zuckungen. Die Schlundmuskeln kontrahiren sich auf Reizung der Schleimhaut reflectorisch sehr lebhaft.

1. Juli 1868:

Am 26. Juni will Patientin angeblich in Folge eines Schrecks plötzlich ein Kriebeln in der ganzen linken Seite verspürt haben, das von der Schulter anfing und auch den linken Fuss einnahm. Gleichzeitig giebt Patientin an, dass sie eine Steifigkeit im linken Beine, besonders der linken Wade verspürt und dieses Bein beim Gehen nachgeschleppt habe. Diese abnorme Empfindung und Motilitätsstörung sei nach dem Gebrauche eines warmes Vollbades von 24° mit Nachschwitzen gewichen.

Am heutigen Tage will Patientin wiederum ganz plötzlich ein heftiges Kriebeln, gleichsam ein Eingeschlafensein in der linken Fusssohle verspürt haben. Der Fuss sei dabei ganz warm gewesen. In Folge dessen hat sich auch wieder das Nachschleppen des linken Beines und das Gefühl von Spannung in der linken Kniekehle und Wade eingestellt.

Patientin giebt ferner an, dass sie sich beim Essen oft auf die Zunge beißt, dass ihr beim Schlucken die Speisen, besonders dünnflüssige, zuweilen wieder zur Nase herauskommen. In Bezug auf die Sprache sei keine Verschlechterung eingetreten. Die herausgestreckte Zunge wird langsam von einer Seite zur andern oder von unten nach oben bewegt. Das Gaumensegel reagirt auf Reizung etwas träge. An den Händen keine Veränderung. Das linke Bein, besonders der linke Oberschenkel ist weniger voluminos als der rechte, die Kraft nicht sichtlich vermindert. Die Temperatur dem Gefühle nach beiderseits gleich. Sensibilität am Ober- und Unterschenkel und Fussrücken beiderseits gleich und normal. Nur an der Plantarfläche des linken Fusses, besonders nach aussen zu werden Nadelstiche undeutlich wahrgenommen. Die electromuskuläre Erregbarkeit auch an den Unterextremitäten erhalten. — Nachdem Patientin einige Zeit lang ohne Erfolg mit Batteriestömen behandelt war, entzog sie sich der weiten Kur längere Zeit und wurde erst wieder am 12. Juni 1869 der Anstalt in dem folgenden Zustande übergeben:

#### Status praesens.

Patientin ist stark abgemagert, die Haut dünn und fettlos. Sie befindet sich grossenteils ausser Bett auf einem Stuhle sitzend. Sie ist vollständig hilflos, so dass sie sich allein nicht bewegen, nicht allein essen kann. Sie kann wegen völliger Sprachlosigkeit ihre Klagen nicht angeben. Ihr Sensorium erscheint frei, jedoch ist eine leicht veränderliche Stimmung nicht zu

verkennen, indem sie bald lacht, bald weint oder gar Beides zusammen, ohne genügendes Motiv. Der Gesichtsausdruck ist vielleicht etwas verwirrt, besonders aber durch die Schlaffheit der Züge um den Mund herum entstellt und von weinerlichem Ausdrucke. Der Mund ist in der Regel halb offen, der Speichel fliest continuirlich heraus. Der Blick ist frei, kein Schielen, Pupillen gleich, von mittlerer Grösse. Die Bewegungen der Augen, Augenlider und Stirn sind normal und bilden fast das einzige Mittel der Verständigung und des mimischen Ausdruckes.

Das auffälligste Symptom ist die fast völlige Unfähigkeit der Kranken, ein Wort zu sprechen. Beim Versuch, ihren Namen auszusprechen, erkennt man nur eine entfernte Aehnlichkeit der Laute an dem fast ganz unarticulirten Lallen. Auch sonst lallt sie einige Worte, welche der geübten Wärterin verständlich sind. Selbst die Vocale articulirt sie nicht deutlich, doch so, dass man sie unterscheiden kann. Weder Lippen- noch Gaumen- noch Zungenbuchstaben vermag sie auszusprechen, nur W und Ch sind andeutungsweise erkennbar. Verwechselung der Worte kommt nicht vor.

Die Zunge liegt fast völlig unbeweglich auf dem Boden der Mundhöhle; herausgestreckt kann sie nicht werden, nur bis auf die Zähne wird sie gebracht, im Munde kann sie nur wenig bewegt werden. Deutliche Abmagerung und fibrilläre Zuckungen sind nicht wahrnehmbar. Die Lippen kann Patientin nicht fest schliessen, der Speichel fliest continuirlich ab, flüssige Speisen ebenfalls zum Theil. Patientin vermag nicht die Backen aufzublasen. Das Schlingen betreffend, so können feste Speisen (Fleisch, Weissbrot) nur in ganz zerkleinertem Zustande heruntergebracht werden. Selten kommt verschluckte Flüssigkeit zur Nase wieder heraus. Zuweilen verschluckt sich Patientin, so dass Husten eintritt. Uebrigens muss Patientin ihres vollkommen hilflosen Zustandes wegen gefüttert werden. Der weiche Gaumen hängt schlaff herunter, bewegt sich aber beim Athmen und bei reflectorischer Reizung. Patientin kann den Kopf aufheben, ihn frei bewegen, schütteln etc., doch werden ihr die Bewegungen schwer und der Kopf sinkt leicht vorn oder hinten über. Die Lautbildung (beim Stöhnen, Husten etc.) ist vorhanden, die Bewegung des Kehlkopfes, so wie der Masseteren und Temporales frei. Beide Arme sind vollständig gelähmt, die Finger eingeschlagen, lassen sich ziemlich leicht, doch nicht vollständig strecken. Im Ellbogen geringe Steifigkeit, ebenso im Schultergelenk. Die Hände sind mager, feucht, normal gefärbt.

Sämtliche Spatia inteross. eingesunken, links stärker als rechts. Vorderarm und Oberarm beiderseits abgemagert, besonders im Vergleich zur Muskulatur der unteren Extremitäten. Die Deltoides fast auf Null reducirt, Cucullares, Pectorales schwach, aber vorhanden, Sternocleidomastoidei kräftig. — Die Respiration ist fast rein costal mit Contraction der Scalenii, sehr geringe Excursion des Abdomen. Bei tiefen Inspirationen stärkere Hebung der Rippen, keine stärkere Excursion des Abdomen. Die Respiration ist oberflächlich, etwas frequent (24—28) regelmässig. Oefters Husten, kein Auswurf. Keine Cyanose. Urin und Stuhlgang werden ganz normal entleert. Die Beine zeigen eine gute Muskulatur, ihre Bewegungen geschehen äusserst langsam, steif und schleppend, sind aber sämmtlich frei und keineswegs stossweise. Die Sensibilität überall normal. Die Reflexerregbarkeit nicht erhöht.

Die electromuskuläre Erregbarkeit zeigt sich in den Muskeln des Ge-

sichts vollkommen normal und lebhaft, an den Armen ist sie zwar abgeschwächt, entspricht aber der noch vorhandenen Muskulatur; einzelne, völlig atrophirte Muskeln, z. B. des Daumballens, reagiren auf die stärksten Ströme nicht. Die Reaction der Schenkelmuskeln ist nahezu normal.

Die Temperatur ist normal, Puls regelmässig, klein 100—108—110.

Während die Patientin bei ihrer Aufnahme noch mit Unterstützung einige Schritte gehen konnte — der Gang war äusserst schwerfällig, die Füsse schleppten am Boden — so büssete sie diese Fähigkeit alsbald ganz ein und da sie wegen eintretender Dyspnoe auch nicht mehr liegen konnte, so verbrachte sie den Rest ihrer Tage im Lehnstuhle sitzend. Ihr Zustand war wahrhaft jammervoll. Vollständig hilflos konnte sie nicht einmal ihr Leid klagen, nicht ihre Wünsche und Bedürfnisse laut werden lassen. Bei allen diesen Leiden hatte sie ein völlig freies Sensorium.

In der letzten Zeit stellten sich wiederholte Erstickungsfälle ein, in deren einem sie verstarb. In den Symptomen hatte sich nichts Wesentliches mehr geändert. Die Temperatur betrug nur einmal 39,2, am Tage des Todes 37,6 und 38,6, die Pulsfrequenz stieg aber in der letzten drei Tagen auf 140.

### Autopsie am 12. Juli 1869.

(Dr. Perls.)

An der Rückenfläche der Medulla erscheint die Dura Mater ziemlich stark injicirt und zwar etwa bis zum 3. Halswirbel hinauf. Am Halsmark selbst erscheint sie vielmehr blass, an den unteren zwei Dritteln gleichzeitig opak. In der Gegend des 4. und 5. Halswirbels bildet das Rückenmark eine stark ausgeprägte spindelförmige Anschwellung, über welcher die Dura prall gespannt erscheint. Im Sack der Cauda equina eine geringe Menge blutig gefärbter, ziemlich klarer Flüssigkeit. Auch die Pia zeigt sich an der Rückfläche am untern Theil stark mit Blut gefüllt, an der Vorderfläche erscheint sie, ebenso wie die Dura, blass.

Die erwähnte Anschwellung der Halsgegend hat einen Breitendurchmesser von 15 Mm., darunter ist das Rückenmark nur 11 Mm. breit. — Die Nervenwurzeln zeigen makroskopisch keine auffälligen Veränderungen. Auf der in der Höhe des 3. Halswirbels geführten Schnittfläche des Halsmarks erscheint die Marksubstanz blass, etwas vorquellend, aber ohne sonstige erkennbare Veränderungen. An der Halsanschwellung erscheint vor dem Centralkanal ein schmäler Spalt nach hinten ziehend, so dass die linke Hälfte des Rückenmarks an dieser Stelle beträchtlich breiter ist. Dabei erscheint die Marksubstanz etwas weich, aber auch ohne auffällige Veränderung. Noch weicher ist die Marksubstanz im untersten Theile der Halsanschwellung und auf der Schnittfläche theils stark vorquellend, theils einsinkend. In der schmaleren Partie darunter ist die Substanz zwar auch weich, aber beide Rückenmarkshälften gleich und der Spalt verschwindend. Auch im Rückentheile ist die Substanz weich, beim Schnitt sich hin- und herziehend. Die Schnittfläche hat in Folge dessen fast überall eine verwaschene Beschaffenheit.

Im untern Brusttheil wird das Rückenmark etwas fester und lässt an der Schnittfläche keine auffallenden Veränderungen erkennen.

Das Schädeldach ist mässig dick. Diploe spärlich. Sinus longitudin. weit, wenig frische Speckhaut - Abscheidungen enthaltend. Dura dick mit reichlichen Pacchion. Granulationen. Gehirn von normaler Grösse, Pia blutreich, zart, leicht abzuziehen. Die weisse Hirnsubstanz auf dem Durchschnitt ziemlich fest, mässig blutreich. Die hintere Partie des Balkens so wie des Fornix weiss erweicht. In den Seitenventrikeln kaum eine Spur von Flüssigkeit. Graue Substanz mässig blutreich. Olfactorius an der Basis etwas abgeplattet, Optici gut. Die hintern Wurzeln des Vagus erscheinen dünn und bläulich, namentlich auffällig aber ist dies Verhalten beiderseits an den Stämmen der Hypoglossi.

Leiche stark abgemagert, Muskeln blass. Herz klein, von bräunlicher Farbe. In den untern Lappen beider Lungen zerstreute, ziemlich zahlreiche broncho - pneumonische Heerde, Spitzen lufthaltig, gesund. Schleimhaut der Bronchien injicirt.

#### Mikroskopische Untersuchung.

a) **Der Nerven.** Die sofort angestellte mikroskopische Untersuchung erwies in den schon für das blosse Auge atrophischen Nervenwurzeln exquisite fettige Atrophie. Vagus und Hypoglossus waren nahezu in gleichem Maasse entartet. Sie stellten eine bläulich graue, halb durchscheinende filamentöse Masse dar, welche sich ziemlich leicht zerzupfen liess. Unter dem Mikroskop zeigten sie exquisite fettige Atrophie. Fig. 1 ist nach einem Präparate von Hypoglossus gezeichnet. Man erkennt verschiedene Grade der Entartung an den einzelnen Nervenfasern. An den gezeichneten Stellen ist keine Faser von normaler Beschaffenheit. Unregelmässige Gerinnung und Zerklüftung des Marks zeigt sich in den besterhaltenen. Die andern haben ihre Markscheide ganz oder zum grossen Theile verloren und erscheinen als breitere oder schmale blasses Bänder, auf denen in kugliger Anordnung blasses Markreste aufliegen, zum Theil runde, matte Körper ähnlich den Corpora amyacea, dazwischen erscheinen fettige Körnchen oder selbst grössere Fettropfen in Gruppen und Haufen angeordnet. Im Ganzen erscheinen also die meisten Fasern blass, markleer, einzelne verdünnt. Zwischen ihnen liegt ein blasses, welliges, aber keineswegs derbes oder kernreiches Bindegewebe. Die Kerne der Nervenscheiden sind nicht deutlich erkennbar. — In geringerem Grade zeigen die analoge Degeneration noch die Facialiswurzeln, so wie die motorischen Wurzeln der Cervicalanschwellung. Im Stämme der Armnerven dagegen ist nur Zerklüftung und Gerinnung des Marks nachweisbar, keine fettige Degeneration. Die Endverbreitungen der Nerven in den atrophischen Muskeln haben normale Beschaffenheit.

b) **Der Muskeln.** Die blassen atrophischen Muskeln der Hand zeigen starke einfache Atrophie. Die Querschnitte der Muskelfasern sind meist unregelmässig verkleinert, so zwar, dass einzelne Bündel stärker atrophirt sind als andere und auch die Muskelfasern der einzelnen Bündel in sehr ungleichem Maasse. Einzelne Fasern enthalten nur noch einen kleinen Rest von Muskelsubstanz in dem Sarcoleum, welcher sich kaum mit Karmin roth

färbt. Deutliche fettige Degeneration des Inhalts ist nicht zu constatiren. Zwischen den Muskelfasern weder abnorme Fettentwicklung noch Wucherung eines kernreichen Bindegewebes.

c) Das Rückenmark selbst betreffend, so werden sogleich bei frischer Untersuchung in der Substanz desselben zahlreiche Fettkörnchen-Conglomerate nachgewiesen. Und zwar finden sich dieselben in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks von oben bis unten; jedoch lässt es sich leicht constatiren, dass sie im Cervicaltheile bei Weitem am reichlichsten enthalten sind, während sie nach unten zu abnehmen und im Lendentheile nur noch ziemlich vereinzelt auftreten. Ebenso nimmt die Anzahl dieser Fettkörnchenkugeln nach oben ab; im hinteren Theile des Pons finden sich auch noch einzelne vor, im vorderen Theile nicht mehr.

Nach der Erhärtung in Chromsäure und chromsaurem Kali lässt sich die Untersuchung genauer verfolgen. Was die Verbreitung des Processes anlangt, so erhält man darüber am leichtesten Aufschluss, wenn man die Querschnitte mit caustischem Natron aufhellt. Die Zwischensubstanz quillt dann auf, die Nerven erscheinen matt glänzend, während sich die Fettkörnchenhaufen als dunkle körnige, ovale oder runde Haufen sehr deutlich hervorheben. Man constatirt hierbei, dass diese Fettgranulationen theils in den Vordersträngen und in den vorderen Hörnern der grauen Substanz enthalten sind, theils die Seitenstränge bis zur Grenze der hinteren Hörner und der Rolando-schen Substanz einnehmen, in den Hinterhörnern selbst und den hinteren weissen Strängen wird nirgends ein Fettkörnchenhaufen vorgefunden. Im oberen Cervicaltheile ist die Erkrankung am intensivsten und die Zahl der dicht gedrängten Fettconglomerate die grösste. Die weissen Vorderstränge sind ziemlich dicht damit angefüllt, so dass die Substanz der Nerven zum grossen Theil dadurch verdrängt wird, auch in den vordern grauen Hörnern zeigt sich eine ziemlich grosse Anzahl, ebenso in der vorderen weissen Commissur. Von den Vordersträngen und Vorderhörnern setzt sich hier der Process in die Seitenstränge fort, beiderseits ziemlich gleichmässig, doch so, dass der innere und vordere Theil der Seitenstränge vorzugsweise eingenommen ist, während die Intensität des Processes nach aussen und hinten abnimmt. Auch an den Vordersträngen erscheint die Peripherie weniger stark afficirt, als die tiefen in die Commissur übergehenden Lagen. Weiter nach abwärts jedoch nimmt die Intensität des Processes in den weissen Vordersträngen entschieden ab, ebenso wie die Beteiligung der grauen Vorderhörner schwindet. Im unteren Drittel finden sich in diesen Theilen keine Conglomerate mehr, dagegen besteht noch eine Beteiligung der Seitenstränge. Diese nimmt zwar auch von oben nach unten ab, doch langsamer; gleichzeitig setzt sie sich deutlich von den erkrankten Partien der Vorderstränge und Vorderhörner ab, durch ziemlich gesunde Substanz von ihnen geschieden. Die Erkrankung der Seitenstränge zieht sich mehr und mehr nach der Peripherie und der hinteren Abtheilung neben den hinteren Hörnern zurück und ist in der Lendenpartie ausschliesslich auf diese Bezirke beschränkt.

Zugleich mit der Untersuchung über die Vertheilung der Fettkörnchen-Conglomerate überzeugt man sich, dass überall da, wo sie in irgend erheblicher Menge auftreten, die Substanz der Nervenfasern verdrängt und theilweise zur Atrophie gebracht ist. Diese Atrophie ist an den Stellen reich-

licher Entwicklung sehr beträchtlich, so dass nur einzelne grössere Nervenfasern in relativ grossen Zwischenräumen stehen geblieben sind, zwischen denen sich dünne, atrophische vorfinden. Fig. 3 zeigt ein solches Bild aus den Seitensträngen der Cervicalgegend. Die Zwischensubstanz ist aufgequollen, und lässt nichts weiter erkennen, als viele in ihr eingestreute Fettkörnchen. Die grossen markhaltigen Nervenfasern stehen in grossen Abständen von einander unregelmässig vertheilt, nicht in Gruppen angeordnet. Sie zeigen keine erheblichen Veränderungen, nur an einzelnen erkennt man die Quellung, Verbreiterung und körnige Infiltration des Achsencylinders. Daneben sieht man viele schmalere Nervenfasern, an ihrem matten Glanze als solche erkennbar, in allen Stufen der Atrophie, nicht wenige bis zur kleinsten Fadendünne geschrumpft. In der Zwischensubstanz liegen zahlreiche Fettkörnchenhaufen und einzelne blasse scheibenförmige Körper, welche an *Corp. amyac.* erinnern.

An vielen anderen Stellen wurden inmitten der Erkrankung, besonders aber um den Centralkanal herum deutliche, nicht sehr zahlreiche *Corp. amyac.* vorgefunden.

Zur weiteren histologischen Untersuchung wurden die Schnitte in Karmin gefärbt und dann mit Terpentinöl, Creosot oder Nelkenöl aufgeheilt. Bei dieser Präparation werden die Zustände des interstitiellen Gewebes deutlicher erkennbar. Es bedarf jedoch mancherlei Vorsicht in der Deutung der Präparate. Zunächst erfahren die Fettkörnchen-Conglomerate eine solche Veränderung, dass sie nicht leicht wieder zu erkennen sind. Sie imbibiren sich mit Karmin und werden durch den Terpentin stark abgeblasst. Sie treten daher jetzt keineswegs so deutlich hervor wie früher und erscheinen als ziemlich blasse, rothgefärbte, granulirte rundliche Körper, in und an denen häufig 1—2 Kerne, sowie ein ziemlich scharfer Contour zu erkennen ist. Indem sie mitten im Gewebe liegen und die umgebende erhärtete Substanz sie gleichsam ringförmig umfasst, können sie wie grosse Querschnitte von Nervenfasern erscheinen. Besonders da, wo sie reichlich sind, liegen sie fast dicht nebeneinander, nur durch schmale, bei der Erhärtung noch geschrumpfte Züge von Nervensubstanz getrennt, in welcher man eine Summe kleiner atrophirender Nervenfasern erkennt. Jetzt könnte die sparsam zurückgebliebene Nervensubstanz leicht als interstitiell erscheinen: denn die gewucherte, durch die Fettkörnchenhaufen in Masse stark vergrösserte Zwischensubstanz ist zur Hauptsache geworden. Es ist natürlich nicht schwer, sich über diese Verhältnisse zu orientiren, doch kann man Anfangs leicht dahin geführt werden, die roth imbibirten Fettkörnchenhaufen für fettig degenerirte, aber vergrösserte Nervenfasern zu halten oder zu glauben, dass sie aus der Degeneration der Nerven hervorgegangen seien: dieser Vorgang findet nach meinen Erfahrungen nicht statt.

Die Untersuchung der in der beschriebenen Weise gefärbten und präparirten Schnitte ergiebt nun an den erkrankten Vorderpartien des Cervicaltheiles eine reichliche Anhäufung von Fettkörnchenhaufen, die Nervenfasern in erheblichem Grade und ziemlich ungleichmässig geschwunden, auch der Durchmesser derelben sehr variabel, so dass sehr viele schmale, neben einzelnen breiten beobachtet werden. Zwischen diesen Elementen ziehen verbreiterte roth gefärbte, faserige Züge durch die Substanz, welche von der Peripherie her die Fasern in Gruppen abtheilen. Auf solche Weise erscheint die ganze

Substanz der Vorder- und Seitenstränge stark roth gefärbt, obwohl nicht gerade grössere Stellen gefunden werden, wo die Nervenfasern gänzlich fehlen. In den rothgefärbten faserigen Zügen erkennt man deutlich noch einige Achsen-cylinder von dünnen marklosen Fasern. Endlich ist zu erwähnen, dass sich theils in den Faserzügen, theils aber auch ganz unabhängig von ihnen, in-mitten der Nervensubstanz grosse, sternförmige zellige Gebilde mit langen Ausläufen erkennen lassen. Sie imbibiren sich lebhaft mit Karmin und haben einen homogenen nicht körnigen Inhalt, der sich an vielen ziemlich weit in die langen, hohlen Fortsätze fortsetzt. Diese scheinen sich in dem faserigen Bindegewebe zu verlieren, nicht selten aber communiciren zwei sternförmige Zellen durch sie mit einander. Im Innern haben sie 1—2—3 runde oder ovale, mit Kernkörperchen versehene Kerne, von denen einer in der Regel am Rande sitzt und sich dann durch stärkern Glanz auszeichnet. Diese sternförmigen Zellen in der Substanz der Nervencentren sind nun schon wiederholt beschrieben. Zuerst, soviel ich mich entsinne, von *Rindfleisch* \*) und von mir \*\*) in je einem Falle von herdweiser Sklerose, aber auch andere Autoren haben sie beobachtet, und *Meynert* \*\*\*) sie neuerdings in einem Falle von Hirnsyphilis beschrieben und abgebildet. Sie stellen hohle Gebilde mit hohlen Ausläufern dar, angefüllt mit eiweissartiger Flüssigkeit. In ihrem Aussehen haben sie Aehnlichkeit mit den Corneakörperchen, auch darin, dass sie sich bei entzündlichen Prozessen vergrössern und mit grösseren Zellen füllen. Vermuthlich gehen sie aus den sternförmigen Neurogliazellen hervor, †) wenigstens kann man alle Uebergänge von diesen zu jenen verfolgen, sie erscheinen aber in viel grösserer Anzahl als die normalen Gebilde.

Diese sternförmigen Zellen finden sich nur in den Vordersträngen und ebenso auch in den erkrankten Partien der grauen Vorderhörner vor; in geringer Anzahl in den Seitensträngen; in den untern Rückenmarkspartien habe ich sie gar nicht mehr gefunden. Eine entschiedene, anderweitige Vermehrung der Neuroglia-Elemente habe ich mit Sicherheit nicht constatiren können, obgleich sich an einzelnen Stellen ziemlich zahlreiche Kerne vor-fanden.

Die Nervenfasern, welche in der bereits geschilderten Weise atrophiren, lassen an vielen Stellen fettige Degeneration erkennen. Besonders an den Stellen stärkerer Erweichung erscheint die Markscheide zerklüftet, theils geschwunden, körnig, der roth gefärbte Achsen-cylinder verbreitert. Die schon mehrfach von *Virchow*, *Frommann* u. A. beschriebene, in Erweichungs- und Entzündungsherden stattfindende Verbreiterung der Achsen-cylinder findet sich auch hier an einzelnen Stellen, obwohl nicht in sehr vorgerücktem Grade. Indessen sieht man sowohl an Längs- wie Querschnitten diese unregelmässige Verdickung und Aufreibung, meist mit fettig-körniger Infiltration verbunden. An den Stellen stärkster Atrophie ist von den Nervenfasern nur wenig

\*) *Virchow's*, Archiv XXVI., p. 474—483.

\*\*) Deutsche Klinik 1863, No. 13.

\*\*\*) Studien über das pathologisch-anatomische Material der Wiener Irren-Anstalt.

†) *Meynert* bezeichnete sie als kolossale Saftzellen.

übrig geblieben und an Stellen, welche gleichzeitig wenig Fettkörnchenkugeln enthalten, bleibt vornehmlich das restirende faserige Gewebe der Neuroglia übrig. Auf solche Weise kann auf Quer- und Längsschnitten an einzelnen Stellen ein Bild entstehen, welches an die graue Degeneration erinnert, in dessen wird aus der ganzen Beschreibung ersichtlich sein, dass beide Processe in ihrer Entwicklung, wie in ihrer Erscheinung wesentlich von einander verschieden sind.

Noch ist zu bemerken, dass die Gefässe im Wesentlichen intact sind: allerdings findet sich ihre Adventitia an vielen Stellen mit dunklen Fettkörnchenhaufen belegt, doch ist eine tiefere Erkrankung der Gefässwände nicht ersichtlich.

### Zweiter Fall.

53 jähriges Dienstmädchen. Im October 1867 dyspnoetischer Anfall, bald darauf Schwerbeweglichkeit der Zunge, im Verlauf eines Jahres zunehmende Sprachstörung, Schlingbeschwerden und Speichelbluss. Schmerzen im Hinterhaupte, Stirn und Halse. Um diese Zeit Schwäche und Atrophie des linken Armes. Januar 1869 auch Schwäche des linken Beines. März 1869 fast völlige Sprachlosigkeit, hochgradige Schlingbeschwerden, Anfälle von Dyspnoe-Schmerzen im Kopf, Hals und Arme. — Geringe Besserung bei galvanischer Behandlung. Tod durch Peritonitis. — Atrophie der Wurzeln des Hypoglossus, Vagus, Facialis. Erkrankung der Vorder- und Seitenstränge, aufsteigend durch Medulla oblongata bis in den Pons hinein.

Wilhelmine Kreutz, Dienstmädchen, 53 Jahr alt, war früher immer gesund und kräftig bis auf öftere Anfälle von Kopfschmerzen, die meist mit Erbrechen verbunden waren. In der ersten Hälfte des Monat October 1867 bekam sie plötzlich, als sie aus der Stube in's Freie trat, einen Anfall von Dyspnöe, der 5 Minuten dauerte. Dem Anfall waren keine Prodrome vorhergegangen, und nach demselben fühlte sich Pat. ebenso wohl wie vordem. Einige Tage später aber bemerkte sie eine erschwerete Beweglichkeit der Zunge beim Essen und Sprechen, und auch von der Umgebung wurde eine erschwerete Sprache beobachtet. Das Schlingen war damals noch ganz unbehindert.

Im Verlaufe eines Jahres nahm diese Schwerbeweglichkeit der Zunge immer mehr zu, es stellte sich Erschwerung des Schlingens und Speichelbluss ein. Von sonstigen Erscheinungen ist nur zu bemerken, dass die Kranke öfters über Schmerzen im Hinterhaupt und dann und wann über „Anschwellung der Halsadern“ klagte. Vor ungefähr einem Jahre (Herbst 1868) stellte sich zuerst eine Beteiligung der Extremitäten ein, welche mit dem linken Arme begann. Zuerst bemerkte Patientin, dass der Arm öfters versagte, allmählig schwächer und schwächer wurde und schliesslich war sie kaum im Stande, mit demselben ihre gewohnte Arbeit zu verrichten. Gleichzeitig begann der Arm, besonders die Hand, erheblich abzumagern. Etwa im Januar 1869 stellte sich auch eine Abschwächung der Kraft und Beweglichkeit des linken Beines ein, welche jedoch keinen so hohen Grad erreichte, wie im linken Arm. Während dieser Zeit hatte die Schwerbeweglichkeit der Zunge, die Störung der Sprache

und die Erschwerung des Schluckens, sowie der Speichelfluss fort dauernd zu genommen. Im März 1869 war die Kranke nicht mehr im Stande, sich mit ihrer Umgebung zu verständigen. Beim Essen verschluckte sie sich oft, es traten dann starke Hustenanfälle mit dem Gefühl beträchtlicher Atemnot ein. Sonst hatte die Patientin nicht über Atemnot zu klagen. Seit aber die Schlingbeschwerden einen so hohen Grad erreicht hatten, stellte sich ein ziemlich heftiger Husten ein, welchen die Kranke seitdem nicht verloren hat. Am heftigsten war derselbe im Februar d. J., verbunden mit Brustschmerzen und Atemnot. Patientin musste damals das Bett aufsuchen und blieb bis Anfang Mai bettlägrig. Von subjectiven Symptomen aus dieser Periode giebt die Patientin Schmerzen im Hinterhaupt und in der Stirn sowie im Halse an, ferner ziehende und reissende Schmerzen im linken Arme. Im Beine sind keine Schmerzen aufgetreten. Der rechte Arm, sowie das rechte Bein blieben frei.

Was die Ursache der Krankheit betrifft, so wird nur angegeben, dass die Patientin sich vielfach und selbst in leichtsinniger Weise Erkältungen ausgesetzt hat. Hereditäre Momente fehlen. Syphilis ist nicht dagewesen. Ihre hauptsächlichste Beschäftigung bestand im Kinderwarten, wobei sie die Kinder vornehmlich auf dem linken Arme trug.

#### Status praesens am 7. October 1869.

Patientin ist eine kleine, schwächlich gebaute Frau, von guter Gesichtsfarbe und normal gefärbten Schleimhäuten. Das Sensorium ist frei. Patientin befindet sich den Tag über ausser Bett, kein Fieber. Der Gesichtsausdruck und der Habitus der Patientin bietet etwas entschieden Eigenthümliches und für die Krankheit Charakteristisches dar. Während nämlich die Augen von normalem und lebhaftem Ausdrucke und guter Intelligenz zeugen, während ihre lebhaften Bewegungen Theilnahme an der Umgebung beweisen, so zeigt dagegen die untere Gesichtspartie eine auffällige Erschlaffung und Ausdruckslosigkeit. Der Unterkiefer ist etwas herabgesunken, der Mund steht halb offen, fort dauernd fliesst Speichel ab; die Mundwinkel hängen beiderseits in ungleichem Masse schlaff herunter, die Mundfalten sind verstrichen, so dass der untere Gesichtsabschnitt einen weinerlichen, fast stupiden Ausdruck darbietet, besonders da dieser Gesichtsausdruck fast ganz unbeweglich bleibt. Die Augenbrauen sind in die Höhe gezogen, vermutlich um dem Herabfallen der unteren Gesichtszüge entgegen zu wirken. Die K. sitzt fortwährend mit dem Taschentuch in Bereitschaft, um den abfliessenden Speichel aufzufangen. Versucht man, sich mit der Kranken zu unterhalten, so giebt sie durch Zeichen und Bewegungen zu erkennen, dass sie vollkommen richtig versteht, aber sie vermag kein Wort hervorzubringen, nur einen näselnden, kaum articulirten Laut, wie „ä“, nicht einmal das reine „a“, viel weniger einen andern Vocal oder einen Consonanten oder gar ein Wort ist sie im Stande, hervorzubringen. Dagegen verständigt sie sich durch Zeichen und durch die Schrift, wobei nie eine Verwechslung von Worten vorkommt. Eigenthümlich ist, dass auch ihre Gebärdensprache gelitten hat. Zwar kann sie mit der Hand vollkommen entsprechende Zeichen machen, anders aber

mit den Gebärden des Kopfes. Das Nicken mit demselben, sowie das Schütteln ist nicht ganz unmöglich, aber sehr schwerfällig, so dass Patientin immer statt des Kopfschüttelns eine entsprechende schüttelnde Bewegung mit den Schultern und dem Oberkörper ausführt. Das einfache Rotiren des Kopfes und ebenso das Nicken geschieht sehr langsam, unvollkommen und mit sichtlicher Anstrengung. Lachen und Weinen geschieht zuweilen, aber mit gerinem Ausdruck um den Mund. Uebrigens ist der Mund nicht verzogen. Die Kranke vermag mit Mühe den Mund zu verschliessen, aber augenscheinlich nur sehr lose, so dass das Aufblasen der Backen unmöglich ist; ebensowenig vermag sie die Lippen zuzuspitzen etc. Die Zunge liegt hinter den Zähnen, sie ist nach allen Richtungen hin fast völlig unbeweglich, nur dass die Zungenspitze um etwa eine Linie vorgeschnoben werden kann, jedoch erreicht sie nicht die Zahnreihe. Bei den Versuchen der Patientin, die Zunge zu bewegen, bemerkt man vibrirende fibrilläre Muskelzuckungen in derselben. Die Zunge ist im Ganzen auf der Oberfläche rissig und ihre rechte Hälfte mehr abgeflacht als die linke. An den Gaumenbögen ist eine wesentliche Abflachung nicht zu bemerken, die Uvula wird bei Contractionen des Pharynx mehr nach rechts gezogen. Das Schlucken ist in hohem Grade erschwert, Patientin isst sehr langsam und verschluckt sich häufig beim Essen. Flüssigkeiten kann sie nicht im Munde festhalten, sie kann sie nur bei hintenübergebogenem Kopfe trinken, wobei unter wiederholten, starken Schlingbewegungen Verschlucken mit Dyspnoe und darauffolgendem Husten eintritt. Diese Hustenanfälle verbinden sich meist mit einem hohen Grade von Dyspnoe und steigern sich selbst zu suffocatorischen Anfällen mit hochgradiger Cyanose im Gesicht. Das Gesicht bietet im Uebrigen keine Lähmungserscheinungen dar, die Augenbewegungen sind frei, die Pupillen gleichweit, gut reagirend; die Augenspalten sind weit in Folge des Hinaufziehens der Augenbrauen.

An den Händen fällt eine beträchtliche Atrophie der Daumenballen auf. Besonders rechterseits ist derselbe so gut wie geschwunden, in demselben Grade sind die Muskeln am Ballen des kleinen Fingers atrophirt und die Spatia inteross., hauptsächlich das erste, eingefallen. Der Händedruck ist beiderseits sehr schwach, die Muskulatur an den beiden Vorder- und Oberarmen ist zwar vorhanden, lässt aber eine bedeutende Atrophie nicht verkennen. Nach der Angabe der Patientin hat die Kraft der Arme und Hände gegen früher beträchtlich abgenommen, doch ist sie im Stande, die gewöhnlichen Verrichtungen mit denselben auszuführen, nur die linke Hand kann sie nicht auf den Kopf legen und nach hinten biegen. Den passiven Bewegungen im Ellbogengelenk setzt sie einen verhältnissmässig beträchtlichen, jedenfalls der Entwicklung der Muskulatur entsprechenden Widerstand entgegen. Die Fingerbewegungen sind schwerfällig und unvollkommen.

**Elektrische Prüfung.** Inducirter Strom: Die Muskeln reagiren leicht auf einen verhältnissmässig schwachen Strom. Auch die Zunge contrahirt sich sehr lebhaft, sowohl in der rechten, wie in der linken Hälfte. An den Armen lebhafte und leichte Contraction sämmtlicher Muskeln bis auf die stark atrophischen Muskeln der Hand, welche zum Theil gar nicht, zum Theil nur auf starke Ströme reagiren.

Auf den constanten Strom reagiren die Muskeln in normaler (auch nicht gesteigerter) Weise. Diplegische Contractionen waren nicht hervorzurufen.

Die subjectiven Beschwerden der Patientin betreffend, so klagt sie durch Zeichen über Schmerzen im Hinterkopf bis nach den Ohren zu, ferner im Halse und auf der Brust mit dem Gefühl der Beklemmung (nicht eines umgelegten Reifens).

Die Respiration geschieht mit Hülfe der Halsmuskeln und mit deutlicher Excursion des Abdomen. Beim Versuch tiefer Inspirationen wird nur eine geringe Erweiterung des Thorax erreicht. Husten häufig, nicht tonlos.

Temperatur normal. Puls 100, klein. Herzstoss kaum fühlbar.

- ord.: 1) Einreibungen von Ungt. tart. stibiat. in die Nackengegend.  
 2) Innerlich Jodkalium.  
 3) Constanter Strom.

3. November. Der Mund wird besser geöffnet und geschlossen, der Speichel fliesst in geringerem Grade ab, Nachts gar nicht. Die Zunge ist noch ebenso unbeweglich und die Sprache ebenfalls in unveränderlicher Weise aufgehoben. Erheblich besser geht das Schlingen von statthen, so dass fast nie mehr Husten danach eintritt und der früher bestehende Catarrh sich verloren hat. Auch die Gebrauchsfähigkeit der Arme, besonders der linken Hand, ist besser geworden, Patientin kann fester und sicherer fassen als früher. Appetit und Schlaf gut. Urin reichlich (1500 Ctm.), gelb, klar, ohne Eiweiss, ohne Zucker.

Die elektrische Prüfung ergab: Gegen den inducirten Strom reagiren die Muskeln des Gesichtes und des Halses, sowohl bei extra- wie intramuskulärer Reizung vortrefflich und auf schwache Ströme. An der Ober-Extremität reagiren die Muskeln auf etwas stärkere Ströme ebenfalls lebhaft, doch ergiebt der Vergleich mit einer andern ebenso abgemagerten Person eine mässige aber entschiedene Herabsetzung der Erregbarkeit. Noch deutlicher ist diese linkerseits. Die Muskeln des Daumenballens reagiren erst bei sehr intensiver Stromstärke.

Die elektromuskuläre Sensibilität erscheint intact.

Bei der Prüfung mit dem constanten Strom sind auf keine Weise diplegische Contractionen zu erzielen. Absteigender Strom von 30 Elementen auf die Arme applicirt, erzeugt schwache Oeffnungs- und Schliessungszuckung in den Fingern. Bei aufsteigendem Strom keine Muskelcontractionen.

In solcher Weise schien sich bei der Patientin eine, zwar nicht sehr erhebliche, doch deutliche Besserung einzustellen; besonders die dringendsten Symptome, welche das Leben zunächst bedrohten, die Athembeschwerden und die Störung der Deglutition hatten sich erheblich gebessert, Patientin erholte sich und bekam ein blühendes, gesundes Aussehen. Allerdings war die Lähmung der Zunge völlig unverändert geblieben. Die Lippen, welche in der letzten Zeit mehrere Male faradisiert wurden, schienen etwas an Kraft zu gewinnen. So schien wenigstens die augenblickliche Todesgefahr abgewendet, als die Patientin einer unerwarteten hinzutretenden Krankheit erlag.

Nachdem die Kranke einige Tage über Indigestion, Schwindel und Kopfschmerzen geklagt hatte, bekam sie am 6. December einen Schüttelfrost, dem starke Temperaturerhöhung (40,4°), Nachmittags Schweiß folgte, und am Abend

war die Temperatur auf 37,0° gesunken. Patientin lag sehr apathisch da, klagte nur zeitweise über Magenschmerzen. Ihr Zustand erschwert die Beurtheilung der neuen Symptome in hohem Masse. Das Abdomen ist eingesunken, auf Druck im Epigastrium empfindlich. Die Percussion ergiebt weder am Abdomen noch am Thorax etwas Abnormes. Einmal Erbrechen nach Ricinusöl. Patientin collabirt schnell, versinkt in einen apathischen Zustand, in dem das Schlingen so gut wie unmöglich ist. Sensorium bis zuletzt nicht völlig erloschen.

Tod am 10. December.

### Autopsie am 11. December.

(Prof. Neumann.)

Leiche in hohem Grade abgemagert. Die Haut zeigt am Rücken zahlreiche blauröthliche Todtenflecke. Die Muskulatur des Rückens ziemlich gut entwickelt.

Eröffnung der Wirbelsäule. Das Zellgewebe im Wirbelkanal fettarm, ziemlich blutreich. Im Arachnoidal sack ziemlich viel Flüssigkeit, die Dura mater spinalis ziemlich dick und klar. Die Venen an der hintern Seite mit Blut gefüllt und stark geschlängelt. Die Dimensionen des Rückenmarks erscheinen bei der Ansicht von hinten normal, nur fällt eine etwas stark entwickelte Cervicalanschwellung auf. Die Consistenz des Rückenmarkes erscheint in allen Theilen ziemlich fest. An den Nervenursprüngen der Vorderseite des Rückenmerkes lässt sich im Cervicaltheile nur eine grössere Anämie constatiren als an dem hintern. Die Wurzeln der Cauda equina sind von stark gefüllten Gefässen begleitet, erscheinen sonst aber normal. Auf Durchschnitten durch den Cervicaltheil zeigt sich die graue Substanz desselben deutlich von der weissen unterschieden und von normaler Zeichnung. Die graue Substanz ist etwas eingesunken. Ebenso auch im Dorsaltheile ist auf Durchschnitten kein abnormes Verhalten der Rückenmarksubstanz ersichtlich, desgleichen im Lendentheile.

Eröffnung des Schädels. Schädeldecke mit mässig starker Diploe. Die Näthe normal. Ziemlich starke Pacchionische Gruben. Die Dura ist ziemlich blutreich und fest, die Venen der Oberfläche nur mässig gefüllt. Die Pia leicht oedematos, die Consistenz der Hemisphären eine ziemlich pralle. An der Hirnbasis erscheinen die vorderen Hirnnerven von normalem Verhalten. Die Nn. faciales erscheinen beidereits dünn, von matt blauröthlicher Farbe, im Durchmesser sehr viel geringer als der Acusticus, welcher eine normale weisse Farbe zeigt. Der N. Vagus ist an seiner Ursprungsstelle gleichfalls auffallend dünn und von bläulichem durchscheinenden Aussehen. Besonders stark sind die Wurzeln des Hypoglossus atrophirt. Ziemlich gut erhalten ist der Accessorius. An den Gefässen des Hirnbasis zeigen sich leichte sklerotische Verdickungen, namentlich an der Basilar-Arterie.

Die Seitenventrikel sind eng. Ependym verdickt. Am hintern linken Horn eine Einschnürung. Die Substanz der Hemisphären ziemlich blutreich, auf dem Durchschnitt glänzend. In den centralen Ganglien nichts Abnormes, auch das mittlere Gehirn verhält sich normal.

Die Form der Medulla oblongata ist in normaler Weise erhalten, doch erscheinen die Pyramiden etwas abgeflacht. Die Consistenz der Medulla oblongata ist gut. Auf Durchschnitten zeigt sich die rechte Pyramide etwas weniger entwickelt als die linke, auch erscheint die Substanz derselben von einer mehr röthlich weissen Farbe. Die übrige Zeichnung der Medulla, insbesondere der Oliven lässt nichts Abnormes constatiren.

An der Schädelbasis zeigen die Stümpfe der Hypoglossus-Nerven eine sehr starke Verdünnung und Atrophie.

In der Bauchhöhle ca. 5—6 Unzen gelblicher eitriger Flüssigkeit, die Darmschlingen mit flockigem Exsudat bedeckt. Lockere Adhäsionen.

Die Lungen contrahiren sich gut. Das Pericardium enthält etwas Exsudat. Herz sehr klein, atrophisch. In den Herzhöhlen wenig Blut, zum Theil festgeronnen. Muskulatur des Herzens dunkelbraun, an den Klappen einzelne sklerosirte Flecken, sonst sind sie gesund. Linke Lunge frei von Adhäsionen, in allen Theilen luftthaltig. Die Bronchien mit reichlichem eitrigen Secret erfüllt. Die Bronchialschleimhaut geröthet. Die linke Lunge zeigt unten hypostatische Hyperämie und ebenfalls eitrige Anfüllung der Bronchien.

Milz klein, Kapsel verdickt, gerunzelt, mit reichlichen Exsudatmembranen besetzt. Parenchym derb, Follikel nicht hervortretend. Die Oberfläche der Dünndärme hellrosa injicirt, der Magen zusammengefallen. Im Duodenum ziemlich viel gallig gefärbter Schleim. Die Schleimhaut des Magens schiefrig, an der kleinen Curvatur befindet sich ein sechser grosser Defect mit abgeflachten Rändern, im Grunde von einem weisslichen Bindegewebe bedeckt. Leber klein, blass, Oberfläche glatt. Nieren klein, normal. Auch die Därme, incl. des processus vermiformis verhalten sich ganz normal. —

Die Zunge auf ihrer Dorsalfläche mit einem grauen dicken Schleim stark belegt. Ihre Oberfläche leicht höckerig und die rechte Seitenfläche etwas abgeflacht. Auf dem Durchschnitt erscheint das Gewebe von auffallend blassröthlichgelber Farbe, in der rechten Hälfte noch auffälliger als links in ein reticulirtes, grossentheils aus Fett bestehendes Gewebe verwandelt.

Die Nerven des Cervicalplexus, sowie der Stamm des Vagus zeigen keine makroskopische Veränderungen.

Die gleich bei der Section angestellte mikroskopische Untersuchung liess in den vorderen Partien der Cervicalpartie die Anwesenheit reichlicher Fettkörnchen-Conglomerate constatiren. Im unteren Halstheile und weiter herab wurden sie vermisst. Nach oben aber zeigte sich die Substanz der Pyramiden reichlich mit denselben durchsetzt und liess sich diese Erkrankung bis zum Pons hinauf verfolgen. Andere Veränderungen waren an den frisch abgeschabten oder abgeschnittenen Theilen nicht zu constatiren, als einzelne Gefäße mit Fettgranulationen besetzt.

Zunächst war also dieselbe Form der Erkrankung wie im ersten Falle constatirt, auch hier principiell auf die vorderen Partien beschränkt, aber in viel geringerer Ausdehnung, so dass makroskopisch nur relativ unbedeutende Veränderungen bei spezieller Aufmerksamkeit constatirt werden konnten.

Die Nerven, welche makroskopisch schon verdünnt schienen, zeigten die schon bekannte charakteristische fettige Atrophie. Der Hypoglossus

ist schwer zu zerzupfen, in derbem Bindegewebe eingebettet, arm an Nervenfasern, dieselben sind atrophisch, schmal, nur wenige breit. Das Myelin ist theils zerklüftet, theils bereits stellenweise atrophirt und an an vielen Fasern deutliche aber nicht sehr intensive fettige Degeneration.

Der *Facialis* ist weicher, zerzupft sich leichter und zeigt dieselbe Form der Atrophie ebenfalls mit ziemlich intensiver fettiger Degeneration.

Die Muskeln der Zunge zeigen eine kolossale Entwicklung von Fettgewebe zwischen den Muskelfasern; diese selbst sind verschmälert, in ungleichem Masse, einzelne zu sehr kleinem Durchmesser reducirt. Meisten-theils zeigen sie deutliche Querstreifung, einzelne im Innern Partieen von feinen reihenweise angeordneten Fetttröpfchen.

### Untersuchung des in chromsaurem Kali erhärteten Rückenmarks.

Erst nachdem das Rückenmark drei Wochen in chromsaurem Kali gelegen hatte, beginnt sich eine verschiedene Färbung der Rückenmarkstränge zu zeigen, welche weiterhin noch deutlicher hervortritt. Sie ist keineswegs so intensiv, wie sie z. B. bei der secundären Degeneration Türk's beobachtet wird, aber doch scharf und überall in gleicher Weise ausgesprochen. Die Zeichnungen der Fig. 2 geben diese Differenzen der Färbung wieder, welche die Verbreitung des hier vorliegenden pathologischen Proesses anschaulich machen. Die helleren Partien sind, wie bekannt, die degenerirten. Uebrigens wird es noch mit Sicherheit constatirt, dass überall diesen Färbungsdifferenzen die Anwesenheit von Fettkörnchenzellen entspricht. Es zeigt sich nun, dass im Rückenmark fast überall die hinteren Stränge eine deutlichere, gesättigte Färbung haben, wie die vorderen Partien. An diesen aber zeigen sich wieder zwei Gegenden durch eine noch hellere Färbung aus, das ist die innere Partie des Vorder- und die hintere Partie des Seitenstranges: die zwischen beiden liegende Substanz ist dunkler, aber nicht so dunkel wie die Hinterstränge. Diese Differenzen der Färbung sind am deutlichsten ausgesprochen im Dorsaltheile, verlieren sich aber nach der Lendenanschwellung hin. Sie sind beiderseits symmetrisch. Nach der *Medulla oblongata* zu erscheinen ebenfalls die entsprechenden Partien und in geringerem Grade die ganze Partie heller, weiter oben erscheinen blassere Züge hinter den Pyramiden zur Seite der unteren Grenze der Oliven, indessen von nun an ist die weitere Verbreitung des Proesses durch eine Differenz der Färbung nicht mehr nachweisbar. Insbesondere erscheinen die Pyramiden gleich und dunkel gefärbt, ebenso ihre Fortsetzungen in den *Pons* hinein, obgleich hier überall noch Fettkörnchenzellen constatirt werden.

Entsprechend dieser Färbung werden überall Fettkörnchenkugeln nachgewiesen. Dieselben finden sich ebenfalls am reichlichsten im inneren Theil der Vorder- und im hinteren Seitenstrange, dazwischen sind sie weniger vertreten, hie und da erscheinen sie auch in der vorderen grauen Substanz. Die Hinterstränge sind vollkommen frei von ihnen. Nach der Lendenanschwellung zu nimmt die Intensität des Proesses entschieden ab, die Fett-

körnchenzellen sind nur noch vereinzelt. Nach oben zu sind sie durch die Pyramidenkreuzung bis in die Medulla oblongata zu verfolgen. Hier finden sie sich in der Substanz der Pyramiden und in deren Fortsetzungen innerhalb des Pons. Aber sie finden sich auch weiterhin in der Substanz der Medulla oblongata, in der Centralsubstanz der Oliven, sowie in der hinter ihnen gelegenen Substanz, ohne dass sich hier eine bestimmte Anordnung und Beschränkung derselben constatiren liess.

An gefärbten und mit Terpenthin aufgehellten Schnitten ergeben sich dieselben histologischen Verhältnisse, wie sie bereits im vorigen Falle geschildert sind. Fig. 4 ist den Vordersträngen entnommen. Man erkennt Fettkörnchenzellen zwischen den Nervenfasern, und ziemlich breite Bindegewebszüge mit sternförmigen Zellen, welche übrigens in diesem Falle nicht so exquisit ausgebildet, noch so zahlreich sind wie im vorigen. Die Nervenfasern erscheinen auseinandergedrängt, von sehr ungleichmässigem Kaliber; in der rothen Zwischensubstanz ziemlich viel marklose, daneben auch verschmälerte, atrophische Fasern. Die Markhülle zeigt Veränderungen, indem sie hier und da punktirt (fettig) oder auch roth imbibirt erscheint, wie man es ebenfalls an atrophirenden Nervenfasern sieht; der Achsenzylinder bald auffällig dick, bald auffällig dünn.

Eine anderweitige Vermehrung der Neuroglia-Elemente ist nicht gerade mit Sicherheit zu constatiren.

Was nun die graue Substanz betrifft, so werden in diesem Falle nur wenig Fettkörnchenzellen, sternförmige Körperchen gar nicht vorgefunden. Doch erscheint es auffällig, dass die Gruppen der grossen motorischen Ganglienzellen viel weniger in die Augen springen als normal. Sie scheinen an Zahl und Grösse verarmt, so dass sie kaum so gross und zahlreich erscheinen, wie an den hinteren Hörnern. Einzelne dieser motorischen Ganglienzellen erscheinen von stark glänzender Beschaffenheit, der Kern undeutlich, viele stark pigmentirt, dennoch zeigen die vorhandenen nicht gerade sehr auffällige Veränderungen, aber sie erscheinen entschieden an Grösse und Zahl verarmt.

Was nun die Medulla oblongata betrifft, so zeigen die Pyramiden eine ganz ähnliche Veränderung wie die Vorder- und Seitenstränge, nämlich eine Zunahme der sich stark roth imbibirenden interneurotischen Substanz; dieselbe Veränderung in abnehmender Intensität erstreckt sich bis in den Pons weit hinein. Die Oliven zeigen durchaus keine auffällige Veränderung, namentlich sind ihre Ganglienzellen sehr wohl erhalten, obwohl sich in der Centralsubstanz der Oliven nicht wenige Fettkörnchen-Conglomerate nachweisen lassen. Im Uebrigen zeigt fast die ganze Substanz der Medulla oblongata ein leicht atrophisches Aussehen. Auf feinen Querschnitten sieht man besonders im Vergleich mit entsprechenden Schnitten normaler Rückenmarke die Structur verwischt, die Faserung der Commissurfasern, wie der Fissura anterior tritt viel weniger deutlich hervor. Sehr deutlich ist die Atrophie der Nervenursprünge, deren Wurzeln dünn und atrophisch gefunden wurden. Besonders deutlich ist dieses am Hypoglossus. Seine Fasern lassen sich zwar mit der Loupe in ihrem gewöhnlichen Verlaufe bis zum Hypoglossuskern hin verfolgen, aber sie sind ohne Zweifel viel dünner als normal. Aehnlich verhält es sich mit den Ursprüngen des Vagus, Accessorius und Facialis.

Mikroskopisch ist an den Terpentinpräparaten keine wesentliche Veränderung zu entdecken. Was die Ursprungskerne betrifft, so glaube ich, vom Hypoglossus-Kern behaupten zu können, dass er arm an Ganglienzellen ist und dass die meisten derselben klein und stark pigmentirt sind. Doch ist freilich zuzugeben, dass diese Schätzung leicht trügerisch sein kann und der Bestätigung bedarf. Die Gefäße zeigen in der Medulla oblongata ziemlich starke fettige Degeneration der Adventitia. Die Hämäte des Rückenmarkes und der Medulla oblongata sind vollkommen normal, nirgends verdickt oder abnorm adharent. Auch die graue Substanz unterhalb der Halsanschwellung lässt nichts Abnormes erkennen.

### Dritter Fall.

Der dritte Fall, den ich zur Untersuchung bekam, vor diesen beiden, betraf einen 54jährigen Kaufmann, der die Erscheinungen der Zungen- und Lippen-Paralyse ohne Complication mit progressiver Muskelatrophie der Hände dargeboten hatte. Das Uebel schritt stetig fort; er starb an einer Hirnhämorrhagie. Bei der Obduction wurde die Atrophie des Hypoglossus und Facialis constatirt. Rückenmark und Medulla oblongata bieten makroskopisch nichts Abnormes. Es wurde nur die Medulla oblongata untersucht und in derselben bis zum Pons hinauf die Anwesenheit einzelner Fettkörnchenzellen constatirt. Nach der schlecht gelungenen Erhärtung konnte nur so viel constatirt werden, dass der Process von geringer Intensität war, sich vornehmlich in den Pyramiden nachweisen liess. Diese Beobachtung ist demnach sehr unvollständig und soll nur zeigen, dass auch hier in der Medulla oblongata ein analoger Process vorlag. Ob das Rückenmark an demselben Theil nahm, ist nicht untersucht.

---

Nach den beiden ersten, fast völlig übereinstimmenden Beobachtungen stellt sich der Process als ein weit verbreiteter dar.

1) die Muskeln der Zunge oder der Oberextremitäten zeigen verschiedene Grade der Atrophie, ein blassröhliches oder selbst gelb-röhliches Aussehen. Mikroskopisch findet sich viel Fettgewebe zwischen den Muskelbündeln, diese selbst sind atrophisch, in ungleichem Maasse, und die einzelnen Primitivfasern der Bündel wiederum in verschiedenem Maasse geschwunden; in dem höchsten Grade so weit, dass nur ganz dünne, mit einem sparsamen, durch Karmin blassroth gefärbten Inhalt versehenen Muskelschläuche übrig bleiben. Der Inhalt derselben zeigt meistens die normale Querstreifung, seltener körnigfettige Trübung. Zwischen den Muskelbündeln liegt mehr oder minder viel Fettgewebe, besonders reichlich in der Zunge. Eine interstitielle Zellen-

wucherung findet nicht statt. Die zwischen den Muskelbündeln verlaufenden Nervenbündel zeigen normale, markhaltige Fasern, in denen eine fettige Degeneration nicht zu constatiren ist

2) Die Nervenwurzeln gewisser Hirn- und Spinalnerven bieten fettige Atrophie verschiedenen Grades dar. Am meisten pflegt der Hypoglossus und Accessorius, auch sodann der Facialis zu leiden. Sie erscheinen als dünne graue oder grauweisse Fäden von durchscheinender Beschaffenheit. Eine ähnliche geringere Veränderung wird zuweilen an den vorderen Wurzeln der oberen Spinalnerven wahrgenommen. Mikroskopisch bieten diese atrophischen Fasern exquisite und hochgradige fettige Degeneration (s. Fig. 1) der Fasern, geringere Grade zeigen die Spinalnerven. Die anatomische Form entspricht ganz denjenigen fettigen Atrophie, welche nach Durchschneidung motorischer Fasern im peripherischen Ende auftritt. Offenbar nimmt hier die Degeneration nach der Peripherie zu ab, da sie in den peripheren Nervenbündeln nicht gefunden wurde. Dagegen setzt sie sich in der Substanz der Medulla oblongata fort, und wurde besonders deutlich am Hypoglossus dieselbe Atrophie tief hinein bis zu dem Hypoglossuskerne verfolgt

3) Das Rückenmark und die Medulla oblongata sind relativ selten makroskopisch deutlich verändert. Die Abweichung von der normalen Consistenz bestand in leichter Erweichung, nicht Verhärtung. Oft ist der makroskopische Befund überhaupt negativ. Mikroskopisch constatirt man zunächst die Anwesenheit von Fettkörnchenzellen in grosser Ausdehnung im Rückenmark und der Medulla oblongata, doch sind sie nicht immer so zahlreich, dass sie mit leichter Mühe gefunden werden. Eine deutliche Anschauung von der Verbreitung der Krankheit giebt Fig. 2. Nach der Erhärtung in chromsaurem Kali tritt nach einigen Wochen eine Differenz der Färbung hervor, indem die erkrankten Partien sich weniger intensiv braun färben, als die gesunden. Die Intensität dieser Farbendifferenzen ist freilich nicht sehr gross, aber deutlich und durch die mikroskopische Untersuchung controllirt. Es zeigt sich nun die Erkrankung sehr verbreitet fast durch das ganze Rückenmark, nach unten zu abnehmend. Fast in der ganzen Ausdehnung erscheinen die hinteren Stränge dunkler gefärbt, die ganze übrige Partie heller. In dieser zeichnen sich aber noch zwei Regionen durch deutlich hervorspringende hellere Färbung aus: die hinteren Seitenstränge zunächst den grauen Hinterhörnern, und der innere Theil der Vorderstränge zunächst der Fissura anterior. Diese Partien sind in dem ganzen Rücken-

mark, soweit die Erkrankung überhaupt geht, durch eine helle Färbung ausgezeichnet. Nach der Lendenanschwellung zu nimmt die Differenz der Färbung und die Grösse der beiden besonders beteiligten Regionen ab. Am intensivsten ist der Drosal- und der Cervicaltheil betroffen. Weiter nach oben bietet auch die Gegend der Pyramidenkreuzung eine hellere Färbung dar, als der hintere Abschnitt; wo sodann die Oliven auftreten, erscheint die Gegend um dieselben etwas heller gefärbt, doch verwischt sich nun die Differenz der Färbung, so dass hier der Process makroskopisch schwer zu verfolgen wird. Die Färbung der Medulla oblongata erleidet keine auffälligen Veränderungen und besonders erscheinen die Oliven in normaler Form und Grösse. Erst an feinen und gefärbten Schnitten, die man mit der Loupe betrachtet, erkennt man, dass die Faserung überall undeutlicher ist, wie an normalen in gleicher Weise behandelten Präparaten. Die Fibrae arcuatae, die Commissurenfäden sind zwar erkenntlich, doch weniger deutlich. Insbesondere aber erscheinen die Ursprungfasern der Gehirnnerven bis tief in die Substanz hinein atrophisch, deutlich dünner und schwerer zu verfolgen, wie im normalen Mark. Am leichtesten und exquisitesten wurde es am Hypoglossus gefunden, doch lässt sich dasselbe von den Ursprüngen des Vagus, Accessorius und Facialis sagen.

Behandelt man Schnitte des erhärteten Präparates mit Kali oder Natron, so treten Fettkörnchen-Conglomerate in ziemlich grosser Anzahl hervor, an deren Verbreitung sich die Erkrankung erkennen und verfolgen lässt. Es lässt sich leicht zeigen, dass sie überall da vorhanden sind, wo sich die hellere Chrom-Färbung darbot; am reichlichsten nach den inneren Vorder- und hinteren Seitensträngen hin nehmen sie die inneren Partien ein, während die Randfasern ziemlich intakt bleiben. Die dazwischenliegenden Partien der Vorder- und Seitenstränge zeigen geringere Affection. Die Hinterstränge sind überall vollkommen frei. Die graue Substanz enthält besonders in den vorderen Hörnern mehr oder minder zahlreiche Körnchenzellen. Nach oben zu wird in der Höhe der Pyramidenkreuzung die Anwesenheit von Fettkörnchen, besonehrs in den durch netzförmige Zeichnung characterisirten Partien der Seitenstränge constatirt, nächstdem aber auch in der Gegend der Vorderstränge und der Kreuzungsfasern. Weiter oben enthalten die Pyramiden mehr oder minder zahlreiche Körnchenzellen in ihrer ganzen Ausdehnung, bis hinein in ihre Fortsetzungen innerhalb des Pons, nach oben zu abnehmend und endlich gegen das obere Ende des Pons hin verschwindend. Ausser den

Pyramiden finden sich aber auch in der übrigen Substanz der Medulla oblongata Fettkörnchen zerstreut vor, so wurden sie neben und innerhalb der Oliven und nach der Raphe zu vorgefunden.

Was die weiteren histologischen Verhältnisse betrifft, so erkennt man an den mit Karmin und Terpenthin behandelten Schnitten, dass überall da, wo die hellere chromsaure Färbung hervortritt, die Karmin-Imbibition stärker ist. Das Gewebe der Medulla oblongata imbibirt sich im Ganzen stark, während im Pons keine Differenz mehr bemerkbar ist. Diese dunkler gefärbten Partien lassen nun eine erhebliche, ziemlich gleichmässige Verbreitung der Zwischenräume zwischen den runden Querschnitten der Nervenfasern erkennen (Fig. 4). Die Nervenfasern selbst bieten erhebliche Differenzen der Grösse dar, in einigen erscheint der Achsencylinder von abnormer Dicke. Der Markinhalt bald blass, bald körnig, bald deutlich spiraling. Zwischen diesen Nervenfasern liegen eine Anzahl von Fettkörnchenzellen, welche man bei einiger Uebung auch an diesen Terpenthin-Präparaten deutlich unterscheidet. Ferner erkennt man vergrösserte sternförmige Gebilde, welche besonders im ersten Falle zahlreich und deutlich ausgebildet waren. Die verbreiteten roth gefärbten Zwischenräume enthalten bei stärkerer Vergrösserung eine Anzahl von atrophischen, marklosen Nervenfasern, ferner Punkte und Fasern, welche von der faserigen Zwischensubstanz der Neuroglia herrühren, und endlich runde und ovale Kerne, welche an einzelnen Stellen in grösserer Anzahl auftreten, doch nicht gerade eine deutliche interstitielle Wucherung darstellen. In den Pyramiden wird eine ganz analoge Veränderung, Verbreitung der roth imbibirten Züge zwischen den in ihrem Durchmesser sehr ungleichen Nervenfasern constatirt, auch ohne erhebliche interstitielle Wucherung. In den übrigen Geweben der Medulla oblongata ist ausser der verwischten Faserung, welche auf atrophische Zustände schliessen lässt, nichts Abnormes, insbesondere keine Zunahme des Bindegewebes zu constatiren.

Die graue Substanz betreffend, so zeigte sie im ersten Falle sehr auffällige Veränderungen. In den Vorderhörnern und bis in die Hinterhörner hinein finden sich sehr zahlreich feine sternförmige Körperchen vor, dazwischen Fettkörnchenzellen. Das netzförmige Gerüste der Neuroglia mit seinen Kernen trat besonders deutlich hervor, nicht durch eigene Wucherung, sondern durch Atrophie der nervösen Elemente. Die Fasern und Achsencylinder erscheinen sparsam und dünn, ja auch die grossen Nervenzellen waren vermindert und verkleinert. Die grossen Gruppen der motorischen Ganglienzellen in den

Vorderhörnern enthielten nur wenige und meist kleine Zellen, nur wenige sind gross; besonders die innere, nach den Vordersträngen zu gelegene Gruppe ist verarmt. Die Zellen sind nur theilweise stark pigmentirt, aber grossentheils stark glänzend und bieten ähnliche Formen dar, wie sie Meynert abgebildet hat. Die im ersten Falle sehr deutliche Veränderung trat im zweiten weniger hervor. Doch war mir auch hier (im Vergleich zu anderen Präparaten) die geringe Anzahl und Grösse der motorischen Ganglienzellen auffällig. In der Medulla oblongata scheint nun eine ähnliche Verarmung und Verkleinerung die motorischen Nervenkerne zu betreffen; besonders im Hypoglossuskern waren wenige und meist kleine Ganglienzellen vorhanden, und gegen andere Präparate gesunder Rückenmark ein erheblicher Unterschied zu bemerken. Dagegen habe ich an den Nervenzellen der Oliven keine Atrophie bemerken können.

---

Nach der oben gegebenen Beschreibung kann man, wie ich glaube, den Process ohne Zögern als Myelitis bezeichnen und auch die Symptome bei Lebzeiten sprechen zu Gunsten eines chronisch entzündlichen Proesses. Allerdings wollen wir nicht übersehen, dass die anatomische Deutung der Proesse im Nervensystem noch sehr unsicher ist und dass wir namentlich den Begriff der Myelitis noch nicht sicher feststellen und ihn von atrophischen und degenerativen Proessen unterscheiden können. Indessen finden wir hier nicht allein die Entwicklung von Fettkörnchenzellen, sondern auch eine Vermehrung der sternförmigen Körper vor. Eine erhebliche Wucherung interstitieller Zellen und Kerne wird aber, abgesehen von suppurativen Entzündungen, keineswegs bei allen Fällen von Myelitis beobachtet. Diesen Erkrankungen der Zwischensubstanz schliessen sich die parenchymatösen Veränderungen der diesen vergleichbaren Alterationen der Nerven-Elemente an. Aus diesem Grunde darf wohl vor der Hand die Bezeichnung des Proesses als Myelitis gelten. Indessen muss doch hervorgehoben werden, dass sich die Form durch auffällige Besonderheiten charakterisiert. Die erste auffällige Eigenschaft ist die Verbreitung. Der Process ist, übereinstimmend mit den Symptomen während des Lebens, beschränkt auf die vorderen motorischen Partien des Marks, die Hinterstränge sind intact. In den vorderen Partien zeigen sich nun eben dieselben Abschnitte am meisten affizirt, welche auch bei der absteigenden secundären Degeneration Türck's befallen werden, nämlich die hinteren Seiten- und inneren Vor-

derstränge. Allerdings ist die zwischen ihnen liegende Partie nicht ganz intact. Die zweite Eigenthümlichkeit ist die fettige Atrophie der Nervenwurzeln, besonders deutlich an den Hirnnerven, und diese Atrophie der Nerven, welche sich in das Centralorgan hinein fortsetzt, nach der Peripherie hin aber abnimmt, ist mit Atrophie der Muskeln in Form der progressiven Muskelatrophie verbunden. Das ist nun keineswegs gewöhnlich bei andern Formen der Myelitis; vielmehr tritt in den meisten Fällen zuerst Lähmung und allmählich Abmagerung der Muskeln ein. Hier hält Lähmung und Abmagerung ziemlich gleichen Schritt. Man hat die Ursache solcher Vorgänge, besonders bei der progressiven Muskelatrophie, in einer Beteiligung der problematischen trophischen Nerven, besonders des Sympathicus gesucht. Ich kann hierüber für die vorliegenden Fälle nichts angeben, da ich die Untersuchung des Sympathicus versäumt habe. Indessen möchte 'ieh doch die Beteiligung der grauen Substanz und die Atrophie der motorischen Ganglienzellen hervorheben. Wir finden demnach eine Atrophie resp. Degeneration vor, welche, wie es scheint, die ganze Ausdehnung der motorischen Fasern befällt, von der Peripherie der Muskelfasern einerseits, bis zum Centrum der motorischen Ganglienzellen andererseits. Dass der Process vom Centralorgan ausgeht, ist wohl kaum zu bezweifeln. Ob er aber hier in der weissen oder grauen Substanz seinen Ursprung nimmt, lasse ich vor der Hand dahingestellt.

---

Mit Rücksicht auf die bevorstehenden Erörterungen des anatomischen Proesses sei es nun noch gestattet, einiges über die Symptomatologie der Krankheit beizubringen, wobei ich mich auf die in der Literatur vorhandenen und meine eigenen oben aufgeführten Beobachtungen stütze.

Die erste wichtige Frage ist die, wie sich die Duchenne'sche Krankheit zur progressiven Muskelatrophie verhält. Ist, wie Duchenne selbst es wollte, die letztere nur eine zufällige Complication der ersten, oder besteht, wie schon Duménil und Trouseau hervorheben, eine nahe Beziehung beider Krankheitsformen. Ich glaube, dass die letztere Ansicht festgehalten werden muss. Denn erstens zeigt die Symptomatologie ein häufiges Zusammentreffen beider und ein Hervor-gehen der einen Krankheitsform continuirlich aus der andern. Entweder gesellt sich zu einer Bulbär-Paralyse allmählig eine progressive Atrophie einer oder beider Oberextremitäten oder umgekehrt die Krankheit be-

ginnt mit progressiver Muskelatrophie und schreitet alsbald zu den Symptomen der Bulbär-Paralyse fort.

Auch in den reinen Fällen Duchenne'scher Krankheit bleibt dieselbe fast nie ausschliesslich auf die motorischen Gehirnnerven beschränkt, namentlich nehmen die obren tiefen Halsmuskeln, die Dreher und Beuger des Kopfes, in den späteren Stadien fast immer Theil. Zweitens muss ich betonen, dass auch bei der reinen Duchenne'schen Krankheit Atrophie der von der Lähmung betroffenen Muskeln eintritt. Zwar giebt Duchenne selbst an, die Zunge behalte ihr Volumen bis zuletzt, aber von anderen Autoren wurden in Fällen, deren Identität nicht zu bezweifeln ist, runzliche Beschaffenheit der Zunge, fibrilläre Zuckungen in derselben, nicht selten, wie in meinem zweiten Falle, erhebliche Abmagerung constatirt. Diese Atrophie entspricht vollkommen der progressiven Muskelatrophie.

Drittens ist der Obduktionsbefund derselbe. Allerdings ist die Untersuchung des einen uncomplicirten Falles nicht genügend. Aber doch ist so viel constatirt, dass in diesen Fällen ebenfalls dieselbe Form der fettigen Atrophie in den Hirnnervenwurzeln stattfindet und dass der centrale Process durch die Entwicklung von Körnchenzellen gekennzeichnet ist.

Demnach kann man mit der grössten Wahrscheinlichkeit schliessen, dass die mit progressiver Muskelatrophie verbundenen Fälle ebenfalls zur Duchenne'schen Krankheit gehören, und nur eine Modification derselben ausmachen. Es ergiebt sich ferner als sehr wahrscheinlich, dass zwischen der Duchenne'schen Krankheit und der progressiven Muskelatrophie oder wenigstens einer gewissen Form derselben eine nahe Verwandtschaft besteht. Unsere Kenntnisse von den der progressiven Muskelatrophie zum Grunde liegenden Proceszen sind zwar noch keineswegs abgeschlossen. Die Ansichten variiren, indem sie von den Einen für eine periphere Muskelkrankheit erklärt wird, Andere eine periphere Nerven-Erkrankung (Neuritis), noch Andere eine Krankheit des Sympathicus und seiner trophischen Fasern, endlich Andere eine Erkrankung des Cervicaltheiles des Rückenmarks supponiren. Mögen dieser Krankheit verschiedene Procesze zu Grunde liegen, so steht doch fest, dass in einer nicht unbeträchtlichen Anzahl von Fällen Erkrankungen des Cervicaltheiles des Rückenmarkes gefunden sind. Auch diese Rückenmarksprocesze scheinen verschiedener Natur sein zu können, Erweiterung des Central-Canales, Tumoren und Myelitis. Es kann daher hier nur von der Verwandtschaft einiger Formen von progressiver Muskelatrophie die Rede sein. Eine solche ist aber

äusserst wahrscheinlich. Für eine Reihe von Fällen progressiver Muskelatrophie ist fettige Atrophie der vorderen Spinalwurzeln erwiesen, in anderen Fällen Myelitis der Cervicalportion beobachtet und auch die berühmte Beobachtung von Cruveilhier schliesst sich in ihrer Verbreitung unserer Bulbär-Paralyse an. —

Die einzelnen Symptome, welche die progressive Bulbär-Paralyse charakterisiren, sind folgende:

1. Im Bereich der motorischen Sphäre spielt sich der hauptsächlichste Theil der Symptome ab. In den meisten Fällen beginnt die Krankheit mit Störungen im Bereich des Hypoglossus. Die Bewegungen der Zunge werden schwerfällig, langsam, die Articulation und das Schlingen werden behindert. Dazu gesellen sich Lähmungssymptome im Bereich des Facialis, sie charakterisiren sich dadurch, dass sie fast immer beiderseitig gleich oder fast gleich entwickelt sind und sich in der Regel auf die Lippen- und Gaumenäste beschränken. Der Orbicularis oris wird schlaff, der Mund hängt herab, wird nur schwer und unvollkommen geschlossen. Der Speichel fliest continuirlich ab, flüssige Speisen fliessen aus und werden mit hintenübergebogenem Kopfe verschluckt. Sodann leiden die Gaumenäste des Facialis, das Velum hängt herab, ist oft nach einer Seite verzogen, der eine oder andere Gaumenbogen ist abgeflacht. Die Articulation der Lippen- und Gaumenbuchstaben ist gestört. Die fortschreitende Lähmung dieser beiden Nerven, des Hypoglossus und des Facialis, bedingt die so äusserst charakteristischen Erscheinungen und die eigentliche Bedeutung der Krankheit. Bei vollständiger Lähmung der Zunge und der bezeichneten Facialiszweige ist die Sprache vollständig aufgehoben, das Schlingen im äussersten Maasse erschwert, der Speichel fliest continuirlich ab, der Mund ist schlaff, besonders die Unterlippe hängt herab. Diese Schlaffheit der Züge um den Mund giebt dem Patienten den dieser Krankheit eigenthümlichen weinerlichen Ausdruck und die gestörte Mimik.

Weiterhin gesellen sich Symptome von Seiten des Accessorius und Vagus hinzu: Heiserkeit der Stimme, selbst völlige Aphonie, bedingt durch Lähmung eines, seltener beider Stimmbänder. Ferner unregelmässige oberflächliche Respirationen, Orthopnoe und asthmatische Anfälle.

In seltenen Fällen nehmen noch andere Hirnnerven Theil. In Wachsmuth's Falle war auch der M. Orbicularis palpebr. gelähmt, in zwei Fällen von Hérald war der N. Oculomotorius einer Seite be-

theiligt, in meinem vierten Falle wahrscheinlich die motorische Portion des Trigeminus.

Endlich gesellen sich Lähmungserscheinungen der Hals- und Kopfmuskeln hinzu. Der Kopf kann nicht aufrecht erhalten, oder nicht gedreht werden, oder diese Bewegungen sind schwerfällig und langsam. Sodann kann sich progressive Muskelatrophie der Arme hinzugesellen, in seltneren Fällen verbreitet sich der Process auch auf die Rumpfmuskeln und die unteren Extremitäten, so dass fast das ganze Muskelsystem ergriffen ist.

Was die Form der Lähmung in den befallenen Muskeln betrifft, so halte ich es für ein wesentliches Merkmal, dass sie von geringer Intensität und allmälig, selten schubweise, in hochgradige Lähmung übergeht und dass mit ihr Erscheinungen der Muskelatrophie verbunden sind. Zu diesen rechne ich auch die fibrillären Zuckungen, die in Zunge und Lippen beobachtet werden. Weiterhin tritt Atrophie der Lippen und der Zunge ein, nicht immer auffallend, aber wenigstens durch die runzliche Beschaffenheit der bedeckenden Schleimhaut gekennzeichnet.

Die electrische Erregbarkeit der betroffenen Muskeln bleibt lange Zeit erhalten: erst bei stärkerer Atrophie nimmt sie ab. Völliges Verschwinden derselben, selbst gegen den induciren Strom, scheint an Lippen und Zunge nicht beobachtet zu sein. An den Muskeln der Hände ist dieses ebenso wie bei der progressiven Muskelatrophie beobachtet, auch erhöhte Erregbarkeit gegen den constanten Strom und diplegische Contractionen (s. Fall 6).

2. Die Sensibilität ist in keiner wesentlichen Weise beeinträchtigt, auch tritt die Wichtigkeit der in den sensiblen Nerven vorgehenden Symptome gegen die motorischen zurück. Aber es verdient doch hervorgehoben zu werden, dass sie fast immer vorhanden sind und durch ihren Sitz auf den Ausgangspunkt des Processes von dem oberen Theile des Rückenmarkes hinweisen. Sie geben auch, wie schon Troussseau hervorhebt, ein Motiv ab, den Process zu den chronisch entzündlichen zu zählen. Die hier in Rede stehenden Symptome bestehen in periodischen, paroxysmenartig auftretenden, zuweilen sehr heftigen Schmerzen. Am häufigsten werden sie im Hinterkopf und Genick angegeben, erstrecken sich häufig von hier bis in die Stirn und nach vorne in die Halsgegend. Bei der Affection der Arme strahlen sie auch in diese aus, mit dem Charakter der neuritischen Schmerzen. Neben diesen Schmerzen macht sich in den erkrankten Muskeln ein Gefühl von schmerzhafter Spannung, von Druck und erschwerter Be-

weglichkeit geltend, oder nach längerer Thätigkeit ein Gefühl schmerzhafter Ermüdung. Hierüber klagen die Patienten sehr gewöhnlich in der Zunge nach langem Sprechen, oder im Schlunde beim Schlucken, oder in der Hals- und Armmuskulatur. Eine bleibende Beeinträchtigung der Sensibilität wird zuweilen in den Fingern und der Hand und auch hier nur in geringem Grade beobachtet.

3. Die Sphincteren bleiben frei.

4. Die Intelligenz intact, nur eine weinerliche Stimmung ist öfters beobachtet, oder ein leichter unmotivirter Wechsel von Heiterkeit und Traurigkeit.

5. Respiration und Circulation. Der Affection des Accessorius und der Stimmbandlähmung wurde schon gedacht. Wichtiger sind die Symptome gestörter Respiration, welche vielleicht von der Beteiligung des Vagus herrühren, oder direct auf die Affection des respiratorischen Centrums zu beziehen sind. Die Respiration wird oberflächlich, Unregelmässigkeit, nach Art der Stokes'schen Respirationen, habe ich nicht beobachtet. Sehr gewöhnlich sind Anfälle von Dyspnoe und Orthopnoe. Zuweilen treten sie sehr frühzeitig auf ohne nachweisbare Veranlassung, gehen aber wieder vorüber und wiederholen sich lange Zeit nicht. In den späteren Stadien der Krankheit treten sie häufiger und intensiver auf, so dass die Kranken des Nachts aufschrecken oder auch am Tage von Angst und Athemnoth befallen werden. Späterhin können sie in der Nacht nicht mehr die horizontale Lage einnehmen, und müssen zuletzt beständig im Stuhle sitzend zubringen.

Auffällige Erscheinungen von Seiten des Herzens sind nicht beobachtet. Der Puls ist regelmässig und wird erst gegen das Ende frequent, klein und schwach, das Herz wurde mehrmals kleiner, atrophisch gefunden.

Fieber ist nicht vorhanden, es sei denn, dass es durch Complicationen bedingt ist. Als eine häufige Complication gegen das Lebensende hin ist die Bronchopneumonie zu nennen, als Folge der Schlingbeschwerden und des Eindringes von Speisetheilchen in die Lunge.

6. Nach Aufzählung der einzelnen Symptome sei noch erwähnt, dass die ausgebildeten Formen der Bulbär-Paralyse sich durch einen ganz eigenthümlichen Gesichtsausdruck charakterisiren, und somit gleichsam einen physiognomischen Typus haben. Bedingt ist dieser durch die Schlaffheit und Unbeweglichkeit der unteren Gesichtszüge, die schlaffen Lippen, die herabhängende Unterlippe, das fortwährende Speicheln, alles dieses mit einem weinerlichen Ausdruck verbunden. Im Gegensatz hierzu steht das lebhafte Spiel der Augen,

welche die freie Intelligenz bekunden und gleichsam zu sprechen scheinen. Häufig sind die Augenbrauen in die Höhe gezogen, um dem Herabsinken der unteren Gesichtspartie entgegenzuwirken. Dieser Gesichtsausdruck ist so charakteristisch, dass er sich wohl photographisch fixiren liesse.

---

Was den Verlauf betrifft, so ist derselbe immer chronisch, über Jahre hinaus erstreckt. Duchenne giebt 1—3 Jahre an, indessen haben wir selbst Beispiele von längerer Dauer beobachtet, welche durchaus noch nicht zum letalen Ende eilen. Die Krankheit beginnt am häufigsten mit der Affection des Hypoglossus oder fast gleichzeitig des Hypoglossus und Facialis. Zuweilen geht die progressive Muskelatrophie einer Oberextremität vorher. In der Regel ist der Beginn unmerklich, indessen haben wir Beispiele vom plötzlichen Auftreten mitgetheilt. Dies hat jedoch keine Ähnlichkeit mit einem apoplectischen Insult, sofern nach dem plötzlichen Anfang ein langsam fortschreitender Process eintritt, der selten still steht und umkehrt.

Der Ausgang ist in den meisten bisher beobachteten Fällen tödtlich gewesen. Die Krankheit hat eine entschiedene Disposition zum continuirlichen Fortschreiten. Der Tod erfolgt — abgesehen von Complicationen, die nicht im Zusammenhange stehen — durch die Störung der Respiration, fast immer unter Orthopnoe; Inanition durch das behinderte Schlingen tritt wohl nur als accessorisches Moment hinzu. Ob die Krankheit auch in Genesung übergehen kann, muss noch zweifelhaft erscheinen. Für die hohen Grade der Krankheit ist es kaum wahrscheinlich. Jedenfalls ist schon jetzt in mehreren Fällen theils spontan, theils, und zwar häufiger in Folge der ärztlichen Behandlung, ein Stillstand und selbst ein Rückgehen des Processes constatirt, weitere Beobachtung wird lehren ob solche Besserungen dauernd bleiben. Es sei nur noch erlaubt zu bemerken, dass der anatomische Process für kein Stadium die Möglichkeit der Besserung ausschliesst. Es handelt sich fast nur um Atrophie der Nerven-Elemente, der Ausfall von Zellen und Fasern ist jedenfalls erst in den höchsten Graden ein erheblicher.

Die Aetiologie betreffend, so ist Erblichkeit nicht nachweisbar; das Geschlecht scheint keine Disposition zu geben; das höhere Alter ist mehr, aber nicht ausschliesslich disponirt. Wir haben auch Beispiele von jugendlichen Personen.

Als Ursachen sind aus den einzelnen Fällen sehr verschiedene zu

entnehmen. 1) heftige Erkältung, 2) Fall auf den Hinterkopf, 3) Muskelanstrengung (wie bei der progressiven Muskelatrophie), 4) Syphilis in Wachsmuth's Fällen, der allerdings von Duchenne's Fällen etwas abweicht.

Die Behandlung besteht hauptsächlich in der Anwendung des constanten Stromes, und es werden bereits von demselben mehrere gute Erfolge gerühmt (Empis, Benedict). Die centrale Anwendung desselben auf die Medulla oblongata oder auf den Sympathicus und zwar in constanten Strömen von mässiger Stärke (10—20 El.) wird als die rationellste erscheinen. Gelegentlich ist auch die lokale Galvanisation und Faradisation der atrophischen Muskeln (Lippen, Zunge, Arme) zu empfehlen.

Ausserdem habe ich mit Rücksicht auf die (wenigstens wahrscheinlich) chronisch entzündliche Natur des Processes Ableitung in die Nackengegend (Ung. taur. stib.) von Zeit zu Zeit wiederholt und innerlich eine Zeit lang Kal. iod. etc. versuchswise angewandt. Eine intensive Anwendung dieses Mittels dürfte jedoch bei der atrophirenden Tendenz des Processes zu widerrathen sein.

---

Zum Schlusse seien mir noch einige Worte über die Bezeichnung gestattet. Am ehesten würde sich die Bezeichnung Duchenne'sche Krankheit empfehlen, wenn man nicht Verwechslung mit der Ataxie befürchten müsste. Die von Duchenne selbst und von Troussseau gewählten Namen sind besonders für uns Deutsche zu lang und zu schwerfällig. Ich habe deshalb den von Wachsmuth vorgeschlagenen Namen acceptirt, obgleich er auch nicht ganz passend ist. Der Process und auch die Symptome beschränken sich keineswegs auf die Medulla oblongata; indessen da hier die wichtigsten Erscheinungen ihren Grund haben und die Krankheit meist hier ihren Ausgangspunkt nimmt, so kann man wohl den Namen beibehalten. Hervorheben möchte ich aber, dass man die Bezeichnung „progressiv“ beibehalten muss. Die Benennung: Bulbär-Paralyse allein würde nur einen Symptomen-Complex andeuten, der auf Erkrankung der Medulla oblongata schliessen lässt und sich besonders durch Lähmung der Zunge, der Articulation, des Gaumens und der Lippen charakterisirt. Dieser Symptomen-Complex kann aber durch verschiedene Krankheitsprocesse der Medulla oblongata bedingt sein; von allen diesen unterscheidet sich der vorliegende Process durch sein allmäliges Auftreten, seine Neigung zum Fortschreiten und die mit ihm verbundene Atrophie der afficirten Muskeln.

---

## Anhang.

---

### Vierter Fall.

60jähriger Mann, Zungen- und Lippen-Paralyse, hochgradige Sprachlähmung, Speichel, erschwertes Schlingen, Schmerzen im Kopf und den Kiefern. Sehr langsames Fortschreiten der Krankheit.

Sch., 60 Jahre alt, Postrendant, zog sich im Juni 1868 bei Gelegenheit eines Wolkenbruchs eine sehr heftige Erkältung zu, indem er aus dem Wagen steigen musste und durch und durch durchnässt wurde. Hiervon leitet er seine Erkrankung her. Schon acht Tage später bekam er Schmerzen in einem hohlen Zahn des linken Unterkiefers und bemerkte gleichzeitig, dass er mit der Zunge anstieß; besonders das R konnte er nicht recht herausbringen. Dies wurde zuerst auf scharfe Zähne geschoben und Patient liess sich dieselben wiederholt befeilen. Der Zahnschmerz liess nach einiger Zeit nach, aber das Zungenübel wuchs, die Sprache wurde langsam und schwerfällig, das Schlingen erst im Januar 1869 erschwert. Seit mehreren Monaten fortlaufendes Speicheln. Das übrige Befinden ist gut, insbesondere Schlaf und Appetit. Auch das Gedächtniss ist gut, der Gang, sowie der Gebrauch der Hände normal, die Sphincteren gut, nur die Gemüthsstimmung ist leicht erregt.

*Status praesens.* Patient ist ein kräftiger, gesund ausschender, gut genährter Mann. Der Gesichtsausdruck hat etwas Eigenthümliches durch die schlaff herabhängenden Züge der Mundgegend. Die Züge sind schlaff, die Falten verstrichen, insbesondere hängt die Unterlippe herab, der Mund wird nur schwer und nicht auf lange Zeit geschlossen, der Speichel fliest ab. Die Sprache ist äusserst langsam, mühsam und schwer verständlich, u wird nicht ausgesprochen, l, w, f schwer, ebenso t und d, k und p ziemlich gut. Die Zunge kann langsam bis über die Zähne herausgestreckt werden, aber sie ist sehr schwer beweglich. Auch die Bewegungen der Lippen sind schwer, die Backen können nicht aufgeblasen werden. Das Gaumensegel hängt schlaff herunter, ist aber auf reflectorischen Reiz gut beweglichlich. Das Schlingen ist erschwert. Patient kann fast nur flüssige und weiche Speisen essen. Der Appetit ist gut, ebenso die Ernährung. Atem gut, kein Dyspnoe. Der Gang normal, auch die Arme gut. Von Zeit zu Zeit hat Patient während seiner Krankheit ein zwar nicht sehr schmerhaftes, aber lästiges Gefühl von Spannung in der linken Kinulade, welche beim Kauen leichter ermüdet und schwächer ist als die rechte, ferner ein gleiches schmerhaftes Gefühl in den Lippen bis zu den Ohren hin verspürt, seltener Kopf- und Genickschmerz.

Die Behandlung bestand in Ung. tart. stib. in den Nacken, zeitweise Jodkali und der Anwendung des constanten Stromes. Obgleich keine erhebliche Besserung eingetreten ist, so hat sich doch auch der Zustand seit 1½ Jahr nicht verschlimmert.

### Fünfter Fall.

Einige Tage nach einem Fall plötzlich Parese und Schmerz im rechten Arm, fortschreitende Beschwerden und Theilnahme des rechten Beins, Sprech- und Schlingbeschwerden. Besserung seit einigen Monaten Veränderung der Sprache. Jetzt Atrophie der rechten Zungenhälfte, Parese des rechten Stimbandes, des rechten Armes. Sprach- und Schlingbeschwerden mässigen Grades. Kopfschmerzen, leicht eintretende Athemnoth.

C. Kl., Factor, 20 Jahr alt, stammt aus einer gesunden Familie. Im neunten Lebensjahre giebt er an acht Wochen lang krank gewesen zu sein an einer fieberhaften Krankheit, wobei er somnolent war und Delirien hatte. Seitdem war er gesund bis zum März 1867. Um diese Zeit fühlte er eines Morgens beim Aufstehen aus dem Bette, nachdem er sich Tags vorher gesund niedergelegt und die Nacht hindurch ruhig geschlafen hatte, dass ihm der rechte Arm wie eingeschlafen war; das Biegen und Heben desselben war ihm unbequem, ein dumpfes Schmerzgefühl zog sich durch den ganzen Arm. Eine Ursache für diesen Zufall weiss Patient nicht anzugeben: zwar sagt er, dass er einige Tage vorher gefallen war, giebt jedoch mit Bestimmtheit an, dass er keine Verletzung davon getragen und darnach weder Kopfschmerzen noch Schmerz in den Extremitäten gehabt habe. Am Abend desselben Tages, an welchem jener Anfall passirte, wurden die Schmerzen im Arm lebhafter und steigerten sich noch in den folgenden Tagen. Am zweiten Tage stellten sich Gefühlstörungen ein: Patient giebt an, dass er bei kleinen Gegenständen nicht wusste, ob er sie in der Hand hielt oder nicht. Am dritten Tage ging dieser Zustand auch auf die übrige rechte Körperhälfte über. Am vierten oder fünften Tage wurde das Sprechen schwer; verschiedene Worte konnte Patient nicht aussprechen, obwohl er sie wusste. Von diesen Erscheinungen verlor sich zuerst nach ca. vier Wochen die Sprachstörung; Patient konnte nun alle Worte aussprechen, doch giebt er an, dass er beim Reden stotterte. Länger dauerte die Gefühllosigkeit der Hand, aber auch sie verlor sich nach und nach; die früheren Schmerzen sind nur im Arm und hier auch in verminderter Masse zurückgeblieben.

Ausser diesen Symptomen giebt Patient an: Verziehung des rechten Mundwinkels nach oben; beim Lachen besteht sie noch jetzt im geringen Grade; ferner Speichelriss und Schlingbeschwerden, beide noch jetzt fortbestehend. Drei Monate nach dem ersten Anfall stellten sich nach schwerer Arbeit intensive Stiche in der Stirn ein, und ein Schwindelgefühl, welches den ganzen Tag andauerte. Patient fühlte sich beim Gehen unsicher, er taumelte. Ähnliche Anfälle traten in der Folge in unregelmässigen Zeiträumen, meistens beim Laufen oder schweren Heben, aber auch bei ruhigem Verhalten und selbst in der Nacht ein. Im letzten Jahre hat der Stirnschmerz, zumal während der Schwindelanfälle bedeutend zugenommen, so dass Patient angiebt, er sinkt jetzt bei jedem Anfall unter der Stärke des Schmerzes zusammen und wisse dann nicht, wo er sich befindet. Auch nach Niesen und Husten treten solche Anfälle auf. Beim Treppensteigen verliert er leicht die Luft. Seit ca. einem halben Jahre hat sich seine Sprache verändert, indem sie hoch wurde, Fistelstimme, was sie, wie Patient angiebt, früher nicht gewesen.

**Status praesens.** Patient ist gut und ziemlich kräftig gebaut, von gesundem Aussehen; er geht seiner Arbeit nach, ist aber durch sein Leiden in derselben behindert. Seine Klagen beziehen sich besonders auf den Kopfschmerz und die Schwäche der rechten Hand; außerdem klagt er über die veränderte Sprache, erschwerete Bewegung der Zunge, erschwertes Schlingen und zeitweises Speicheln. Der Gesichtsausdruck hat nichts auffälliges, der Mund ist eine Spur nach rechts verzogen, was erst beim weiten Eröffnen derselben deutlich hervortritt. Die Lippen können gut geschlossen werden, doch zittern sie beim Sprechen leicht. Kein Speicheln. Am auffälligsten ist die Beschaffenheit der Zunge; sie erscheint in der rechten Hälfte ganz bedeutend atrophisch, ihre Oberfläche hier gerunzelt und fortwährend spielen in derselben lebhafte fibrilläre Muskelzuckungen. Die linke Hälfte ist gut geformt und zeigt nur wenige fibrilläre Zuckungen. Die Bewegungen der Zunge sind schwerfällig, zitternd, doch nahezu in normalem Umfange möglich. Die Sprache ist im Anfange sehr hastig, aber mit Fistelstimme, bei längerem Sprechen wird die Articulation undeutlich. Am Gaumensegel nichts Abnormes, doch gibt Patient leichte Schlingbeschwerden an. Der rechte Arm ist paretisch, etwas abgemagert, besonders an Hand und Vorderarm, doch nicht in der deutlichen Form der progressiven Muskelatrophie. Die laryngoscopische Untersuchung ergibt beim Sprechen sehr geringe Bewegungen des rechten Stimmbandes, so dass die Stimmritze nicht ganz geschlossen wird.

Dieser Zustand ist seit einiger Zeit stationär. Patient kann sich seiner Beschäftigung wegen einer galvanischen Behandlung nicht mit Consequenz unterziehen. —

Endlich füge ich noch den folgenden Fall hinzu, welcher in seinem Typus eine progressive Muskelatrophie darstellt, aber durch eine Reihe begleitender Symptome seine Beziehung zur Bulbär-Paralyse deutlich bekundet.

### Sechster Fall.

N. Schr., 29 Jahr alt, Mädchen, von gesunder Familie, hat als Kind Scharlach überstanden und war als Kind schwächlich, litt oft an Kopf- und Brustschmerzen, Beklemmung und Schwindel, sie konnte schwere Arbeiten überhaupt nicht verrichten und ermüdete leicht. Im 21. Jahre bekam sie zum ersten Mal die Menses, seitdem ganz regelmässig ohne Beschwerden. Ihre jetzige Krankheit datirt Patientin von einem heftigen Stoss vor die Brust mit Erschütterung des Oberkörpers, den sie beim Aufsteigen auf einen Wagen im 16. Lebensjahr erhielt. Seit dieser Zeit stellten sich Kopf- und Genickschmerzen ein, die sich continuirlich in die Krankheit fortsetzten. Allein erst einige Jahre später begann der Anfang des jetzigen Leidens mit Formicationen in der Dorsalfläche der rechten Hand, die sich auf den Daumen und die Volar manus verbreitete. Darauf stellten sich an derselben Stelle brennende reissende Schmerzen ein, die sich bis zur Schulter heraufzogen und von Zeit zu Zeit exacerbierten. Während dessen nahm die Sensibilität in den ganzen Arm ab und bald darauf bemerkte Patientin eine Abmagerung der Muskeln, welche im ersten Spat. inteross. begann. Diese Abmagerung nahm allmälig zu und

schritt auf den Daumenballen, die übrigen Spat. inteross., die Vorderseite der Hand und im geringen Maasse auf Vorder- und Oberarm über. Vier Jahre später wurde in ganz analoger Weise der linke Arm zuerst von Schmerzen, dann von Abmagerung befallen. Vor drei Jahren wurde auch das rechte Bein betheiligt.

Zur Zeit des Beginnes der Affectionen im rechten Arm wurden die früheren Kopfschmerzen in Stirn und Hinterhaupt heftiger und beständiger, ja sie steigerten sich zeitweise zu unerträglicher Heftigkeit. Als die linke Hand befallen wurde, stellten sich noch Schmerzen im Nacken ein, welche mit den Kopfschmerzen gleichzeitig, etwa alle vierzehn Tage, in Paroxysmen auftraten, und einige Tage anhielten. Während dieser Paroxysmen waren die Bewegungen des Kopfes erschwert. Etwa um dieselbe Zeit wurde Patientin angeblich in Folge einer Erkältung heiser, und blieb es 5 Jahre lang in hohem Grade. Gleichzeitig stellten sich Schlingbeschwerden ein, die ebenfalls später nachliessen. Schmerzen beim Schlucken waren nie vorhanden, eine Anschwellung des Halses ebenso wenig. Anderweitige Sprachstörungen ausser der Heiserkeit waren nicht vorhanden.

*Status praesens* vom 19. November. Patientin ist ziemlich schwächlich gebaut, Panniculus dünn, Gesichtsfarbe gesund<sup>1</sup>, Gesichtsausdruck natürlich. Die Klage der Patientin bezieht sich auf die „Verlähmung“, ferner klagt sie auf Befragen über Schmerzen im Hinterkopf und Nacken, die nur selten ganz cessiren, nicht selten aber sich paroxysmenartig zu beträchtlicher Intensität steigern. Aehnliche Schmerzen ziehen beiderseits vom Halse in die Schultern und längs der Arme bis in die Fingerspitzen. Der Kopf ist nach allen Richtungen frei beweglich, im Gesicht keine Verziehungen oder Lähmungen, die Zunge wird gerade herausgestreckt und frei bewegt, Gaumensegel normal beweglich, Schlingen unbehindert, die Sprache ist leise und heiser, die Articulation frei. Die laryngoscopische Untersuchung ergiebt, dass der linke Arytänoidknorpel mehr zurück und das linke Stimmiband mehr nach aussen steht als das rechte. Beim Ansprechen bewegt sich der linke Arytänoidknorpel ausgencscheinlich weniger als der rechte, so dass das linke Stimmiband der Mittellinie nicht ganz genähert und die Stimmritze nicht völlig geschlossen wird. Die Schleimhaut der Stimmbänder wie des Kehlkopfes überhaupt normal. — Die beiden Oberextremitäten bieten das exquisite Bild der progressiven Muskelatrophie dar, die Muskeln des Daumenballens, der Spat. inteross., der Vola sind geschwunden, rechts noch mehr als links. Die Finger sind hakenförmig eingeschlagen, die Sehnen der Beuger springen hervor, die passive Streckung gelingt mit einiger Gewalt noch fast vollkommen. Die spontanen Bewegungen der Hand und der Finger sind sehr beschränkt. Nächst den Händen ist der Vorderarm, weniger der Oberarm, hier hauptsächlich der Deltoides atrophirt. Die electrische Erregbarkeit ist in den nicht erheblich atrophirten Muskeln gut erhalten, die stark atrophischen Muskeln der Hand reagiren schwer, theilweise gar nicht auf den inducirten und constanten Strom. Lebhafte diplegische Zuckungen. Die Sensibilität überall intact.

Die Behandlung bestand in der Application von Ungt. tart. stib. im Nicken, innerlich eine Zeit lang Sol. Kalii jodati und der Anwendung des constanten Stromes, theils im Nicken, theils entsprechend dem Sympathicus

(16—20 Elemente), ausserdem wurden die atrophischen Muskeln lokal abwechselnd mit dem faradischen und constanten Strome behandelt. — Nach viermonatlicher Behandlung hatte sich der Zustand der Patientin entschieden gebessert, besonders die linke Hand wurde gut gebrauchsfähig und die Muskeln nahmen an Volumen zu. Die Schmerzen in den Armen haben an Intensität abgenommen, sind aber nicht ganz verschwunden, ebenso die Kopf- und Nackenschmerzen. Die Sprache ist noch nahezu unverändert.\*)

---

\*) In der Ueberschrift zu diesem Aufsatze steht irrthümlich Taf. IV anstatt Taf. V.

---

*Fig. 3.*



*Fig. 4.*



*Fig. 5.*

