

## XXXI.

# Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks.

Von

Prof. **Lichtheim**

in Jena.



Die Frage, ob die progressive Muskelatrophie eine spinale Affection, ob sie lediglich eine Muskelerkrankung, ist kaum noch eine Controverse zu nennen. Unverkennbar hat in den letzten Jahren die öffentliche Meinung der Pathologen sich im Sinne der ersten Anschauung entschieden und es ist hauptsächlich der Einfluss der modernen französischen Neuropathologie, der Einfluss Charcot's und seiner Schule gewesen, der der Lehre von der spinalen Natur der progressiven Muskelatrophie eine fast ungetheilte Anerkennung verschafft hat. Selbst Duchenne, der in seinen ersten Veröffentlichungen mit aller Schärfe für die myopathische Natur derselben eingetreten war, und der dieser seiner Ansicht auch in dem Namen, den er der Krankheit gegeben, und den sie heute noch führt, Ausdruck gegeben hatte, konnte sich dem Einflusse der modernen Anschauung nicht entziehen. Er zog seine ursprüngliche Ansicht zurück und trat auf die Seite derer, die in den Alterationen der grossen Ganglienzellen der grauen Vordersäulen des Rückenmarks die Ursache der Muskelveränderungen sehen.

Fragen wir nun diesem grossen Erfolge gegenüber nach den Thatsachen, die der Lehre von der spinalen Natur der progressiven Muskelatrophie zu Grunde liegen, so ist man erstaunt, wie dürftig dies Fundament ist. Vollkommen absehen muss man hierbei zunächst von den älteren Beobachtungen, welche bei der progressiven Muskelatrophie makroskopische Veränderungen im Rückenmarke constatirt

hatten. Die Befunde von Schneevogt, Valentiner und Frommann waren so wenig übereinstimmend, ihre Lokalisation war so schwer mit der Muskelaffectio in Zusammenhang zu bringen, es standen ihnen so viel zahlreichere negative Beobachtungen gegenüber, dass sie die öffentliche Meinung zu Gunsten der spinalen Natur unserer Krankheit nur wenig beeinflusst haben. Die damaligen Pathologen waren überwiegend Gegner dieser Auffassung und blieben es trotz dieser vereinzelt positiven Befunde. Der Umschwung datirt erst von dem Augenblicke, wo die mikroskopischen Veränderungen der grauen Substanz der Vorderhörner gefunden und als ein constanter Befund der progressiven Muskelatrophie proclamirt wurden.

Die erste Beobachtung dieser Art stammt bekanntlich von Luys; obwohl aber von den Krankheitssymptomen dieses Falles nichts mitgetheilt ist, so muss schon die Lokalisation des Processes — die Atrophie war fast ausschliesslich auf die Muskulatur der Hand und des Vorderarms der linken Seite beschränkt — den Zweifel rechtfertigen, ob die Krankheit wirklich eine progressive Muskelatrophie gewesen. Auch von den vier von Lockhart Clarke beschriebenen Fällen gehören zwei der echten progressiven Muskelatrophie sicher nicht an und ebenso wenig sind die von Charcot und Joffroy und von Charcot und Gombault mitgetheilten Beobachtungen unter die beweiskräftigen zu rechnen. Nach Charcot's eigener Angabe reducirte sich das unanfechtbare Beweismaterial auf 4 oder 5 Fälle und seitdem sind nur vereinzelte positive Befunde hinzugekommen. \*)

Wie konnte nun trotz einer so geringen Zahl stützender Beobachtungen die Lehre Charcot's so festen Fuss fassen? Es musste zunächst die Schlussfolgerung aus dieser geringen Anzahl von Fällen sehr viel weniger voreilig erscheinen, weil, seitdem einmal die Aufmerksamkeit der Forscher auf diesen Punkt gerichtet, negative Untersuchungsergebnisse kaum noch zur Kenntniss kamen. Bei alledem bleibt der umfassende Erfolg der Charcot'schen Hypothese staunenswerth und wird nur dann verständlich, wenn man berücksichtigt, dass dieselbe nicht die progressive Muskelatrophie allein berücksichtigt, sondern dass sie in viel umfassenderer Weise die gesammten spinalen Amyotrophien unter einen gemeinschaftlichen Gesichtspunkt bringt. In diesem System findet die progressive Muskelatrophie ihren

---

\*) Cf. Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux* II. p. 206 und 207. Charcot, *Archives de phys.* 1875 p. 741. Pierret et Troisier, *Archives de phys.* 1875. Pick, *Archiv für Psychiatrie* VI. S. 682. Pick, *Prager medicinische Wochenschrift* 1877 No. 37.

Platz als Amyotrophie spinale protopathique chronique oder wie wir Deutsche sagen als Poliomyelitis chronica und steht als solche einerseits der acuten und subacuten Poliomyelitis der Kinderlähmung und der subacuten atrophischen Spinallähmung Duchenne's, andererseits den amyotrophies déuteropathiques: der sclérose latérale amyotrophique, der pachymeningitis cervicalis hypertrophica und den mannigfachen anderen, zu spinalen Processen sich hinzugesellenden Muskelatrophien gegenüber. Mit vollem Recht hat Leyden hervorgehoben, dass eine derartige Einfügung einer pathologischen Individualität als Glied in eine grössere Kette für den menschlichen Geist etwas Befriedigendes hat und diese Befriedigung ist sicher ein nicht zu unterschätzender Faktor des grossen Erfolges der Charcot'schen Hypothese gewesen. Sie hat auch, scheint es, dazu geführt, gewisse Schwierigkeiten zu unterschätzen, die der Ausdehnung der Hypothese auf die progressive Muskelatrophie in den Weg treten, und die den französischen Neuropathologen keineswegs ganz entgangen sind. Es zeigt nämlich das klinische Bild der progressiven Muskelatrophie einige Eigenthümlichkeiten, die den übrigen Amyotrophien vollkommen abgehen. Die progressive Muskelatrophie ist eine reine Atrophie der Muskeln, während die übrigen Amyotrophien atrophische Lähmungen sind. Bei der progressiven Muskelatrophie ist die Function der nicht atrophischen Muskelfasern vollkommen intact, der Ausfall motorischer Kraft ist lediglich der Ausdruck des durch die Atrophie bedingten Defectes von Muskelsubstanz. Bei den übrigen Amyotrophien, den primären sowohl wie den secundären, ist neben der Atrophie eine Lähmung vorhanden, die die Grösse des functionellen Defectes ganz unabhängig von der Atrophie bestimmt; la paralysie domine la situation, sagt Charcot. Einem so ausgezeichneten Beobachter wie Duchenne, war diese Differenz nicht entgangen, ja er hatte sogar von vornherein für die Diagnose der progressiven Muskelatrophie den Hauptschwerpunkt auf diese Eigenthümlichkeit derselben gelegt. Als er in das Lager Charcot's übergang, war er sich wohl bewusst, dass hierin eine Schwierigkeit für die Uebertragung der Charcot'schen Hypothese auf die progressive Muskelatrophie gelegen sei. Um diese Schwierigkeit zu beseitigen, vindicirte er den Ganglienzellen der Vorderhörner eine motorische und eine trophische Fähigkeit und nahm an, dass bei der progressiven Muskelatrophie die motorische Function allein, bei den übrigen Amyotrophien beide Functionen gleichzeitig ergriffen seien. Ich kann mich wohl der Kritik dieses nicht sehr glücklichen Erklärungsversuchs, der im Wesentlichen nur das Räthsel in andern Worten ausspricht, enthalten; Duchenne

selbst bezeichnet ihn als einen Nothbehelf, ohne den die Lehre von der centralen Natur der Krankheit unhaltbar sei. Auch Charcot ventilirte dieselbe Frage und kam zu der Ansicht, dass diese beiden differenten Functionen verschiedenen Ganglienzellen der Vorderhörner angehören, und dass die progressive Muskelatrophie nur die trophischen Zellen beeinträchtige, die motorischen hingegen intact liesse. Eine Stütze dieser Auffassung sah er darin, dass bei der fraglichen Krankheit sich fast immer noch innerhalb der erkrankten Partien intakte Ganglienzellen finden. Aber auch diese Theorie ist, meine ich, nicht sehr befriedigend, selbst wenn ich von dem naheliegenden Einwande absehe, dass unter Umständen bei der progressiven Muskelatrophie die grossen Ganglienzellen der Vorderhörner stellenweise ganz verloren gehen. Aeusserst schwer verständlich bliebe es, wenn ein primärer Entzündungsprocess, der seinen Ablauf in den Vorderhörnern nimmt, nur die trophischen Zellen betheiligte und die ihnen sicherlich doch sehr benachbarten motorischen völlig verschonte.\*)

Zu dieser Differenz kommt noch eine Reihe anderer. Es unterscheidet sich die progressive Muskelatrophie von den übrigen Amyotrophien durch die Art, wie sie sich über die Muskeln verbreitet, durch die atrophie individuelle, wie dies Charcot nennt. Sie ergreift nie alle oder die Mehrzahl aller Muskeln eines Gliedes gleichzeitig, sondern immer einzelne und pflegt bei ihrem Fortschreiten grosse benachbarte Muskelgebiete freizulassen, wie dies z. B. bei dem bekannten Sprung, den die Affection von den Handmuskeln auf die Deltoidei in der Regel macht, häufig genug geschieht. Auch der einzelne Muskel wird nicht in toto ergriffen, sondern Faser für Faser wird in den Process hineingezogen und Jahre pflegt es zu dauern, bis auf diesem Wege sämtliche Bündel eines Muskels der Krankheit anheimgefallen sind. — Auch das ist ein eigenthümlicher Zug derselben, der nicht gerade dazu auffordert, ihre Ursache da zu suchen,

---

\*) Es hat die oben entwickelte Theorie in jüngster Zeit einen beredten Vertheidiger in Erb gefunden (Ziemssen, Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie XI. 2. S. 310—315). Es stützt sich dieser Forscher bei seinen Ausführungen zu Gunsten der von ihm noch erweiterten Hypothese auf die Resultate der elektrischen Untersuchung, auf die ich später zurückkomme. Mir scheinen unsere Kenntnisse von dem Verhalten der motorischen Bahnen bei der progressiven Muskelatrophie und bei der amyotrophischen Lateral-sklerose noch zu lückenhaft, um so detaillirte anatomische Schlussfolgerungen zu gestatten. Auch stehen seine Angaben grade in diesem Punkte mit denen anderer Autoren zum Theil im Widerspruch. (Cfr. Charcot, Leçons etc. p. 224 und 391—397.)

wo die zu den erkrankten Theilen gehörigen Nervelemente auf einen sehr kleinen Raum zusammengedrängt sind, und die eigenthümlichen Sprünge, die die Krankheit macht, sprechen nicht gerade zu Gunsten eines entzündlichen Processes, der in den Vorderhörnern des Rückenmarks die grossen Ganglienzellen allmählich vernichtet. Ganz anders verhalten sich auch in dieser Hinsicht alle anderen Amyotrophien, hier handelt es sich — Charcot und Duchenne betonen auch dies mit aller Schärfe — um mehr oder minder hochgradige Atrophien ganzer Glieder, um eine atrophie en masse, wie Charcot diese Form nennt; nicht sprungweis dehnt sich hier der Process aus, sondern von vornherein ist er auf ein grösseres Gebiet lokalisiert und nimmt auf diesem Gebiete allmählich an Intensität zu.

Gewisse Verschiedenheiten zeigt ferner die Reaction der befallenen Muskeln und ihrer Nervenbahnen gegen die electricische Reizung, allein diese Differenzen scheinen nach den neuesten Untersuchungen sehr viel weniger einfach zu sein, als man früher glaubte. Duchenne, der nur die Reaction gegen den faradischen Strom berücksichtigte, betonte für die progressive Muskelatrophie die völlige Intactheit der faradischen Erregbarkeit, nur der Effect der Reizung vermindert sich allmählich proportional dem Schwinden der contractilen Elemente; die atrophischen Spinallähmungen hingegen zeichnen sich durch ein frühzeitiges Verlorengehen derselben aus. Diese Differenz ist bis in die neueste Zeit mit aller Schärfe festgehalten worden, und auch die Resultate der Untersuchung mit dem galvanischen Strom schienen zu einem ähnlichen Resultate zu führen: bei indirecter Reizung war das Resultat dasselbe und bei directer Erregung der Muskeln antworteten die atrophischen Muskeln der Spinallähmungen in jener eigenthümlichen Weise, die wir nach dem Vorgange von Erb mit dem Namen der Entartungsreaction belegen. Neuerdings hat Erb\*) auch bei der progressiven Muskelatrophie in den atrophischen Muskeln bei erhaltener directer faradischer und galvanischer Erregbarkeit Entartungsreaction gefunden und es scheint demnach, als wenn der Unterschied zwischen der progressiven Muskelatrophie und der atrophischen Spinallähmung in der früheren Schärfe nicht mehr aufrecht erhalten werden könne. Immerhin bleibt eine Differenz auch in dieser Hinsicht bestehen.

So sehr nun auch diese Unterschiede zur Vorsicht mahnten, so wenig sie dazu einluden, die progressire Muskelatrophie einfach als chronische Form desselben Processes aufzufassen, dessen acute Form

---

\*) Erb, l. c.

die Kinderlähmung ist, so allgemein wurde nichts destoweniger diese Anschauung, und wenn Leyden\*) der Frage gegenüber eine etwas reservirte Haltung einnahm und seine Zweifel äusserte, ob alle Fälle von progressiver Muskelatrophie ohne Weiteres in das Schema hineinpassten, so stand er mit diesen Zweifeln völlig isolirt da.

Der einzige Autor, der in den letzten Jahren mit aller Energie gegen die Charcot'sche Hypothese und für die periphere Natur der progressiven Muskelatrophie eintrat, war Friedreich.\*\*\*) Die umfangreiche Monographie, die er diesem Gegenstande widmete, gab das gesammte vorhandene Material gleichzeitig mit einer ausführlichen, sehr eingehenden Kritik der gesammten Charcot'schen Hypothese. Sie kam bekanntlich zu dem Schlusse, dass die gefundenen Veränderungen in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarks die Grundlage des Processes nicht sein könnten, dass sie vielmehr als secundäre Erscheinungen aufzufassen seien, dass ein von den Muskeln durch die peripheren Nerven aufs Rückenmark sich fortpflanzender Entzündungsprocess diese Veränderungen herbeiführe. Wenn die Einwände, die Friedreich gegen die Doctrin Charcot's geltend machte, so gut wie gar nicht zur Geltung kamen, wenn seine warnende Stimme völlig ungehört verhallte, so ist der Grund hiefür meines Erachtens zum Theil wohl in der Popularität, die die Hypothese aus den bereits erörterten Gründen sich erworben hatte, zum Theil aber auch in der Beweisführung Friedreich's selbst zu suchen. Es legte dieselbe naturgemäss ein sehr grosses Gewicht auf die Auf-  
führung negativer Rückenmarksbefunde bei progressiver Muskelatrophie. Aber die negativen Befunde, die Friedreich bringt, entbehren der vollen Beweiskraft, weil sie einer Zeit angehören, in der die positiven Veränderungen noch gar nicht oder noch sehr wenig bekannt waren. Es sind aber gerade bei der progressiven Muskelatrophie die Alterationen im Mark so wenig in die Augen fallend, dass sie gesucht werden müssen, und dass ihre Nichtexistenz nur dann mit Sicherheit behauptet werden kann, wenn sie trotz sorgfältigen Suchens nicht gefunden worden sind. Andererseits ging Friedreich's Angriff weit über die progressive Muskelatrophie hinaus, er bestritt nicht nur die Abhängigkeit dieser Krankheit von den Veränderungen der Vorderhörner, sondern er verwarf diese Auffassung auch für die übrigen spinalen Amyotrophien, für die Kinderlähmung und

---

\*) Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten II. S. 474.

\*\*) Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

die ihr verwandten Affectionen und leugnete vollkommen die Rolle, die Charcot den grossen Ganglienzellen der Vorderhörner für die Ernährung der Muskulatur zugewiesen hatte. Somit legte er die Axt an den Stamm der Doctrin Charcot's, an die widerstandsfähigste Stelle derselben und deshalb mussten seine Angriffe scheitern. Andererseits enthielt seine Beweisführung doch eine Reihe von thatsächlichen Stützen, die man nicht so ohne Weiteres hätte übersehen dürfen. Hierzu zähle ich einmal die von ihm aufgeführten negativen Befunde an den vordern Spinalwurzeln. Bekanntlich waren es die Veränderungen der vorderen Spinalwurzeln, die von Cruveilhier in einem Falle von progressiver Muskelatrophie zuerst nachgewiesene graue Atrophie derselben, die zuerst die Diskussion, ob die progressive Muskelatrophie ein centrales, oder ein peripheres Leiden, angeregt hatte, und wenn ich auf negative Wurzelbefunde ein viel grösseres Gewicht lege als auf die negativen Rückenmarksbefunde, so liegt der Grund dafür sehr nahe. Hierbei haben wir es mit Veränderungen zu thun, die keine so sorgfältige Beobachtung, keine vorhergängige Bekanntschaft mit den Veränderungen verlangen, das sind meist makroskopisch, leicht sichtbare Zustände, die demgemäss auch bei einer der ersten Sectionen der progressiven Muskelatrophie constatirt worden waren. Nun würde freilich aus der Intactheit der Wurzeln nicht ohne Weiteres die Intactheit des Rückenmarks abzuleiten sein, wenn nicht, so weit diesem Umstande die genügende Aufmerksamkeit geschenkt worden ist, mit grosser Regelmässigkeit bei den positiven Befunden im Rückenmark auch Veränderungen der Spinalwurzeln constatirt worden wären; insofern sind die Fälle mit negativen Wurzelbefunden geeignet genug, die Anhänger Charcot's stützig zu machen. Ebenso gilt dies von den Beobachtungen, in welchen die anatomische Lokalisation der Affection im Mark nicht in Einklang steht mit der Verbreitung der Muskelveränderungen. Fälle, in welchen nur im Halstheile des Rückenmarks die Veränderungen in den grauen Vorderhörnern nachweisbar waren, obgleich die Muskelveränderungen auch an den unteren Extremitäten Platz gegriffen hatten, sind keineswegs geeignet, der Charcot'schen Auffassung als Stütze zu dienen.

Unter diesen Umständen musste jede einzelne anatomische Beobachtung von progressiver Muskelatrophie ein Gegenstand von Wichtigkeit sein, und so sah ich mit begreiflicher Spannung der Autopsie eines Falles von dieser Krankheit entgegen, den ich mehrere Jahre auf der Krankenabtheilung des Städtischen Krankenhauses zu Breslau behandelt hatte. Ich gestehe, dass auch ich ein so überzeugter Anhänger der Charcot'schen Anschauungen war, dass ich nicht einen

Augenblick zweifelte, im Rückenmark die charakteristischen Veränderungen aufzufinden. Meine specielle Aufmerksamkeit beabsichtigte ich vielmehr in diesem Falle den peripherischen Nerven zuzuwenden. Friedreich hatte mit Recht in der mehrfach erwähnten Monographie die geringe Aufmerksamkeit bemängelt, die bis dahin dem Verhalten der peripheren Nerven geschenkt worden war, und es wird ohne weitläufige Auseinandersetzungen klar sein, dass in der Beschaffenheit der peripheren Nerven vielleicht der Schlüssel zu der schwebenden Controverse zu finden war, denn fehlten nur in einem einzigen Falle die Veränderungen in den zwischen dem erkrankten Vorderhorn und den atrophischen Muskeln gelegenen Nervenfasern, so war damit über die Hypothese Friedreich's, die eine Fortleitung des entzündlichen Processes an den Muskeln auf die Vorderhörner verfielt, der Stab gebrochen. Um so grösser musste daher meine Ueberraschung sein, als ungeachtet der sorgsamsten Untersuchung sich nirgends im Rückenmark die für die progressive Muskelatrophie charakteristischen Veränderungen finden liessen, als vielmehr das Rückenmark und die peripheren Nerven ein vollkommen normales Verhalten zeigten, wenn ich von einer kleinen kaum der Rede werthen Anomalie absehe, die keinesfalls mit der progressiven Muskelatrophie in Zusammenhang gebracht werden konnte.

Ich lasse hier die Beobachtung selbst folgen:

Beginn vor 15 Jahren in der rechten Schulter. Voraufgehende reisende Schmerzen in derselben. Sehr langsames Fortschreiten mit langen Remissionen auf die übrigen Extremitäten und auf den Rumpf. Hauptsächlichste Lokalisation der Atrophie in den Rumpfschultermuskeln, in den Beugern der Ellbogengelenke und in den Glutaeis. Freibleiben der Hand- und Vorderarmmuskulatur. Tod durch Lungenschwindsucht und Vereiterung des rechten Hüftgelenks.

Hochgradige Atrophie der befallenen Muskeln mit starker interstieller Lipomatose. Völlige Unversehrtheit des Rückenmarks und der peripheren Nerven.

Luise Groth, jetzt 42 Jahre alt, soll bis zu ihrem 25. Lebensjahre immer gesund gewesen sein, damals überstand sie ein Nervenfieber von siebenwöchentlicher Dauer. Ihr jetziges Leiden begann im 27. Lebensjahre. Sie hatte viel Wäsche gewaschen und sich beim Tragen schwerer Körbe sehr angestrengt, als sie plötzlich in der Nacht heftige Schmerzen in dem rechten Arm bekam, „als wenn ihr Jemand den Arm ausrisse.“ Die Schmerzen hörten am nächsten Tage auf, es blieb nur eine Schwäche im Arm zurück, die Patientin bei allen Bewegungen genirte und beim Heben schwerer Lasten hin-



derte, die jedoch nicht hochgradig genug war, um sie zum Aufgeben ihres Dienstes zu veranlassen. Doch nahm die Schwäche stetig zu, sie hinderte sie besonders beim Eleviren des Armes und veranlasste sie nach Verlauf eines Vierteljahres für einige Wochen ausser Dienst zu treten, dann nahm sie ihren Dienst wieder auf und versah denselben  $\frac{3}{4}$  Jahre hindurch. Allein die Schwäche des rechten Armes nahm während dieser Zeit fortdauernd zu und veranlasste sie in der chirurgischen Klinik Hilfe zu suchen, wo sie mit Electricität und Einreibungen behandelt wurde.

Während dieser Zeit wohnte sie bei ihrer Schwester und beschäftigte sich mit leichter häuslicher Arbeit. Die Behandlung war von gutem Erfolge, die Schwäche besserte sich, so dass sie das folgende Jahr hindurch wieder ihre frühere Beschäftigung aufnehmen konnte, ohne dass jedoch die Herstellung eine vollständige war.

In diesem Jahre wurde sie schwanger und hatte eine schwere Zangenentbindung durchzumachen, im Wochenbette bildete sich ein Abscess in der Nähe des äusseren Knöchels des rechten Fusses. Als sie zum ersten Male das Bett verliess, bemerkte sie eine Schwäche des rechten Beines, die nicht rückgängig wurde, sondern vielmehr immer zunahm, auch die Schwäche des rechten Arms trat wieder mehr hervor, und sie bemerkte eine auffallende Abmagerung des rechten Oberarms. Immerhin konnte sie noch 7 Jahre, wenn auch mit grossen Unterbrechungen ihren Dienst versehen, dann erst musste sie im Städtischen Armenhause ihre Zuflucht nehmen. Seit  $2\frac{1}{2}$  Jahren befindet sie sich in demselben und ist in den Arbeitsräumen mit leichter Arbeit beschäftigt worden. Der Process hat während dieser Zeit grosse Fortschritte gemacht, die Schwäche des rechten Armes und Beines hat sehr zugenommen, die Abmagerung besonders des rechten Oberarmes und Unterschenkels wurde stärker, allmählich gesellte sich hinzu Schwäche des linken Armes und Beines verbunden mit entsprechender Abmagerung; das Gehen wurde schwierig und der Gang eigenthümlich. Auch klagt sie über Schwindel und Kopfschmerzen, die von Zeit zu Zeit exacerbiren. Gleichzeitig soll ihr Sehvermögen für die Ferne abgenommen haben. Während dieser Zeit traten ab und zu in den atrophischen Partien fibrilläre Muskelzuckungen auf, die seitdem aber vollkommen cessirt haben. Im Laufe des letzten Winters stellte sich ebenfalls unter vorausgehenden reissenden Schmerzen in der rechten Brusthälfte eine starke Abmagerung derselben ein. Auch Athembeschwerden sind in der letzten Zeit aufgetreten. Seit einiger Zeit ist sie wegen zunehmender Schwäche der Krankenabtheilung überwiesen worden. Irgend welche hereditäre Anlage ist bei der Kranken nicht nachzuweisen.

Status praesens den 8. September 1875.

Patientin ist eine schlecht genährte blasse Person. Das, was zunächst an ihr auffällt, ist ihr eigenthümlich watschelnder Gang, bei dem das Becken um eine sagittale Axe bei jedem Schritte pendelt. Und zwar wird bei Vorschieben des Beines die unterstützte Beckenhälfte gehoben, während die dem vorschreiten-

den Beine entsprechende herabsinkt. Der im ganzen beim Gehen und Stehen etwas nach hinten überfallende Rumpf macht diese Excursionen nicht mit, sondern es bleibt die Wirbelsäule fortwährend in ihrer im wesentlichen vertikalen Stellung. \*) Besondere Schwierigkeiten empfindet die Kranke, wenn man sie auffordert, irgend einen Gegenstand zu überschreiten; sie giebt an, dies schon seit ungefähr 5 Jahren beim Ueberschreiten von Rinnsteinen empfunden zu haben, und zwar hat sich diese Schwierigkeit ganz allmählich im Laufe dieser Zeit gesteigert.

Ferner sofort in die Augen fallend ist das flügel förmige Abstehen beider Schulterblätter, sehr erheblich hochgradiger am rechten, als am linken. Das rechte Schulterblatt ist dabei den Dornfortsätzen sehr viel näher, als das linke, sein medialer Rand steht der Wirbelsäule parallel, beim Athmen bleibt es unbeweglich. Das linke Schulterblatt steht etwas höher, ist weniger flügel förmig abgehoben und geht bei Athembewegungen etwas nach Aussen und Oben. An der Vorderfläche des Rumpfes ist besonders auffallend die Un-

---

\*) Es ist diese Gangform nicht zu verwechseln mit der bei der progressiven Muskelatrophie sehr gewöhnlichen, bei welcher das Becken gleichfalls um eine Sagitallaxe bewegt wird, jedoch so, dass die zum vorschreitenden Bein gehörige Beckenhälfte gehoben, die unterstützte gesenkt wird. Dieser Gang ist, wie bekannt, der Ausdruck eines Functionsdefects des Ileopectaeus. Dieser Muskel flectirt beim Vorschreiten des Beines dasselbe gegen das Becken und ermöglicht dadurch das Durchpendeln der Extremität, ohne dass die Fussspitze den Fussboden berührt. Fehlt die Function des Muskels, so wird derselbe Zweck durch eine Hebung der betreffenden Beckenhälfte erzielt. Während nun diese Gangart eine sehr gewöhnliche ist, so gewöhnlich, dass man an ihr die progressiven Muskelatrophien meist auf der Strasse erkennt, ist die bei unserer Kranken beobachtete, wie es scheint, recht selten, und diese Seltenheit veranlasst mich, auf ihre Mechanik kurz einzugehen. Im Momente, wo durch das Vorsetzen des Beines der einen Beckenhälfte die Unterstützung entzogen wird, muss sie durch Muskelkraft im Gleichgewicht erhalten werden. Fehlt diese Muskelkraft, so muss die freischreitende Beckenhälfte durch ihre Schwere herabsinken, während die unterstützte dementsprechend in die Höhe geht. Genau diese Eigenthümlichkeiten zeigt der Gang unserer Patientin. Welches ist nun der Muskel, welcher der erwähnten Function vorsteht und der bei unserer Kranken ganz oder doch zum grossen Theil ausser Thätigkeit gesetzt ist? Es ist dies nach der Angabe von Duchenne, dem einzigen Autor, der meines Wissens diese Gangart andeutet (*Physiologie des mouvements* p. 340 und 367) der Glutaeus medius. Dieser Muskel abducirt den Oberschenkel gegen das Becken, oder er hebt bei fixirtem Oberschenkel die entgegengesetzte Beckenhälfte und durch letztere Bewegung leistet er die vorhin besprochene Aequilibrirung. Deshalb findet sich der besprochene Gang bei Kranken, deren Glutäen atrophirt und auch unsere Kranke zeigt, wie wir noch sehen werden, eine starke Atrophie dieser Muskelgruppe.

gleichheit beider Brusthälften, rechterseits hat man besonders im obern Theil den Eindruck eines starken rechtsseitigen rétrécissement. Auch bei den Athembewegungen bleibt sie erheblich gegen die linke zurück. Dabei constatirt man leicht, dass die Pectoralmuskeln rechts bis auf geringe Reste geschwunden sind, an der Vorderwand der Achselhöhle sieht man nur eine schmale schlaaffe Hautfalte, in der von dem grossen Pectoralmuskel nichts mehr zu fühlen ist. Linkerseits sind die Muskeln gleichfalls atrophisch, doch in sehr viel geringerem Grade als rechts. Auffallend ist ferner die Abmagerung beider Schultergegenden, gleichfalls rechts stärker als links, man sieht rechterseits den Oberarmkopf und den processus coracoides fast frei unter der Haut liegen.

Das Gesicht ist im Ganzen sehr mager aber symmetrisch, doch sieht man rechts neben dem Mundwinkel einige kleine Furchen, die linkerseits fehlen, oder schwächer angedeutet sind. Von den mimischen Bewegungen fehlt der Kranken besonders das Rümpfen mit der Nase, dabei kommt es nur zu ganz schwachen Andeutungen der Bewegung. Der Defect ist dabei beiderseits gleich gross. In sehr geringem Massstabe findet ferner statt das Runzeln der Augenbrauen, dabei legt sich die Stirn in ihrem mittleren Theile in ganz schwach angedeutete verticale Fältchen. Das Runzeln der Stirn ist viel besser erhalten; das Schliessen der Augen findet vollkommen statt.

Die Kranke kann den Mund zuspitzen, jedoch weniger ausgiebig, als in der Norm, pfeifen kann sie nicht, obgleich sie es früher gekonnt hat. Das Heben der Oberlippe ist ausserordentlich erschwert, geschieht nur in sehr geringem Grade, sehr viel besser gelingt hingegen das Herabziehen der Unterlippe. Die Mundwinkel kann sie nach beiden Seiten in ausgiebiger Weise verziehen, beim Lachen bemerkt man keinerlei auffallenden Gesichtsausdruck. Vollkommen intact sind ferner die Kieferbewegungen, sowohl beim Oeffnen, wie beim Schliessen des Mundes, ebenso die Bewegungen des Unterkiefers nach den Seiten und nach vorn. Die Zungenbewegungen sind völlig erhalten, die Zunge hat ihre normale Form und Dicke, die Sprache ist vollkommen normal. Ohne jeden Defect sind die Augenbewegungen.

Der Hals ist ausserordentlich mager, doch auf beiden Seiten im Wesentlichen gleichmässig, sehr stark treten an ihm die Muskelreliefs hervor, besonders deutlich heben sich die Sternocleidomastoidei und die Cucullares ab. Die Drehungen, Beugungen und anderweitigen Bewegungen des Kopfes geschehen vollkommen ausgiebig. Bei ruhigem Athmen werden die Halsmuskeln nicht in Anspruch genommen, sehr deutlich hingegen sieht man bei tiefen Athembewegungen das Spiel derselben, es springen dann der Sternocleidomastoideus und die Zungenbein - Kehlkopf - Brustbeinmuskeln als stark gespannte Stränge hervor; auch die Contraction der Scaleni fühlt man dann.

Die Athembewegungen sind beiderseits von ungleichem Effect, auf der linken Seite werden die Rippen erheblich stärker gehoben, als auf der rechten, dabei ist der Respirationstypus beiderseits auch bei den angestrengtesten

Athembewegungen ein rein costaler, bei oberflächlichen Inspirationen bleibt das Epigastrium ruhig, bei tiefen wird dasselbe gleichzeitig mit den untern seitlichen Gegenden der vorderen Brustwand nicht unerheblich eingezogen. Rechterseits wird auch bei tiefen Inspirationen der Brustkorb so gut, wie gar nicht erweitert, nur ganz unbedeutend im Ganzen gehoben.

Am Rücken fällt zunächst die bereits erwähnte auffallende Stellung der Schulterblätter auf, das linke Schulterblatt ist der Wirbelsäule stark genähert und steht mit seiner Basis vom Rumpfe ab, so dass man mit den Fingern nach unten tief unter dasselbe hinunter greifen kann, dabei steht der untere Winkel der Wirbelsäule etwas näher, als der obere mediale. Ober- und Untergrätengrube, besonders die erstere sind als Furchen zu erkennen, so dass zwischen beiden die Spina scapulae scharf vorspringt. Links ist dies alles viel weniger der Fall. Das Schulterblatt steht hier kaum vom Thorax ab, die Basis steht mit ihrem obern Winkel der Wirbelsäule etwas näher, als mit dem untern. Die Untergrätengrube ist vollkommen flach, die obere nur als seichte Furche angedeutet. Wird der rechte Arm seitlich erhoben, so gelingt die Erhebung bis zur Horizontalen, zwar mit Anstrengung, aber in vollkommener Ausdehnung, man fühlt dabei den Deltoideus sich contrahiren mit Ausnahme seiner vorderen über die vordere Fläche des Oberarmkopfs hinwegziehenden Bündel. Eine weitere Erhebung des Armes ist vollkommen unausführbar. Bei derartigen Versuchen wird der untere Winkel des Schulterblattes nur sehr unbedeutend nach Aussen gezogen, und da, wo man sonst in der hinteren Achselfalte den gespannten Latissimus dorsi fühlt und hervorspringen sieht, sieht man hier eine schmale, lappige Hautfalte, in der man einige winzige, schlaffe Stränge verlaufen fühlt. Der obere Theil des Cucullaris contrahirt sich bei diesen Versuchen ganz energisch, von den Fasern jedoch, die von der Wirbelsäule nach aufwärts verlaufen, sieht man nur einen schwachen, schmalen Strang von der Mitte der Wirbelsäule über die Mitte der Basis scapulae hinwegziehen. Links sind alle diese Bewegungen völlig ergiebig möglich, wenn sie auch mit geringerer Energie als in der Norm ausgeführt werden.

Der rechte Arm kann nur mit geringer Kraft an den Rumpf herangezogen werden, dabei wird das Schulterblatt durch den Rhomboideus nach oben und medianwärts gezogen, nichtsdestoweniger wird der Ellbogen nicht ganz an den Rumpf herangebracht, es gelingt dies etwas besser, wenn zugleich der Arm nach hinten geführt wird. Links gelingen alle diese Bewegungen, wenn auch mit geringer Kraft. Die Rückwärtsbewegung des rechten Armes ist schwierig, doch möglich, es wird dabei das Schulterblatt mit seiner Basis von dem Rhomboideus vollkommen an die Wirbelsäule herangezogen. und man fühlt den stark contrahirten Teres major, vom Latissimus dorsi ist so gut wie nichts zu fühlen. Links ist die Bewegung in der gewöhnlichen Weise durch Contraction des Latissimus dorsi ausführbar. Nach vorn kann der rechte Arm absolut nicht erhoben werden, hebt man ihn passiv nach dieser Richtung in in die Höhe, so fällt er, so bald er losgelassen wird, schlaff herab; links ist diese Bewegung, wenn auch schwach, doch erhalten. Bei allen Bewegungen des linken Armes entfernt sich auch das linke Schulterblatt mit seiner Basis

etwas vom Rumpfe, dadurch wird der angespannte untere Rand des Cucullaris durch die Haut hindurch sichtbar.

Von den Rollbewegungen des rechten Armes ist hauptsächlich die Einwärtsrollung erschwert. Es wird dabei die Schulter durch den Rhomboideus nach der Wirbelsäule hin und nach oben gezogen, um die Contraction des Subscapularis wirksamer zu machen, während sich links bei der Einwärtsrollung das Schulterblatt eher von der Wirbelsäule entfernt. Bei der gleichfalls mit geringer Kraft geschehenden Auswärtsrollung des rechten Armes contrahiren sich Infraspinatus und Teres minor deutlich, während die Contraction des Supraspinatus nur schwach zu fühlen ist. Die Beugebewegung im Ellbogengelenk ist rechts bis über einen rechten Winkel hinaus möglich, doch geschieht dieselbe nicht durch die hierzu gewöhnlich in Anspruch genommenen Muskeln. Es wird vielmehr das Handgelenk entweder energisch hyperextendirt oder hyperflexirt, und in dieser Stellung geschieht die Bewegung durch Contraction der Beuger der Handwurzel und Finger, während die Finger in starker Ueberstreckung festgestellt sind. Von den eigentlichen Beugemuskeln Biceps, Brachialis internus und supinator longus ist absolut nichts zu fühlen. Beugt man den rechten Vorderarm im Ellbogengelenk passiv bis zur äussersten Grenze, so fällt er, losgelassen, wieder bis zum rechten Winkel zurück. Auch links geschieht die Flexion des Vorderarmes gegen den Oberarm nur mit Hilfe der genannten Vorderarmmuskeln. Doch erreicht hier die Bewegung die äusserste Grenze und geschieht mit erheblicher Kraft. Die Beugemuskeln des linken Oberarms sind gleichfalls hochgradig atrophisch, wenn auch etwas minder als rechterseits.

Die Streckbewegungen in beiden Ellbogengelenken sind vollkommen kräftig. Dem entsprechend ist auch der Triceps brachii beiderseits von normaler Stärke und contrastirt sehr gegen die atrophischen Beugemuskeln. Flexion und Extension der Handwurzeln ebenso wie Pronation und Supination sind beiderseits in normaler Weise und mit normaler Kraft ausführbar. An der Muskulatur beider Vorderarme ist keine Atrophie wahrnehmbar. Die Finger der Hand stehen meist so, dass End- und Mittelphalanx flektirt, die Grundphalanx extendirt, doch vermag Patient dieselben vollkommen zu strecken, auch Streckung der Endphalanx bei gebeugter Grund- und Mittelphalanx ist ausführbar. Daumen- und Kleinfingerballen beiderseits nicht atrophisch, doch links etwas stärker als rechts. Zu beiden Seiten der Strecksehne des rechten kleinen Fingers sieht man zwei tiefe Furchen, im Uebrigen sind rechts wie links die Zwischenknochenräume gut ausgefüllt. Die Adduction und Abduction der Finger ist beiderseits gut möglich, aber nur mit grosser Anstrengung. Der Opponens des Daumens functionirt beiderseits vollkommen, die Opposition des kleinen Fingers hingegen wird durch starke Beugung der Endphalangen erzielt. Bei allen Fingerbewegungen tritt leicht Tremor ein.

Die Bauchmuskeln functioniren bei den Bewegungen des Pressens, des Hustens etc. völlig normal. Pat. kann ohne jede Schwierigkeit den Rumpf beugen, hingegen gelingt es ihr nicht, aus der gebeugten Stellung in die gestreckte zurückzukehren. Bei der Betrachtung der Vorderfläche des Abdomens fällt

auf, dass der obere Rand der Darmbeinschaukel stark prominirt und zwar rechterseits weit stärker, als links. Die auffallende Gangstörung der Patientin ist bereits geschildert. Sie steht gewöhnlich mit leicht flectirtem Hüft- und Kniegelenk. Bei gestrecktem Knie kann Patientin das rechte Hüftgelenk ziemlich ausgiebig, wenn auch mit grosser Anstrengung flectiren, dabei wird der Fuss stärker nach Aussen rotirt, als dies gewöhnlich der Fall ist. Noch stärker ist die Auswärtsrollung bei derselben Bewegung auf der linken Seite, während die Beugung links etwas weniger erschwert ist. Besonders deutlich tritt diese Differenz hervor, wenn die Beugung des Hüftgelenks bei gebeugtem Knie geschieht. Ausserordentlich beschränkt ist beiderseits die Streckung im Hüftgelenk und zwar ist auch hier die rechte Seite stärker betroffen als die linke. Die Hinterbacken haben ihre Rundung verloren und hängen schlaff und sohlotternd herunter. Auswärtsrollung, Einwärtsrollung, Adduction und Abduction zeigen keine auffallenden Defecte. Die Configuration der Oberschenkel ist nicht wesentlich verändert und beiderseits gleich.

Die Beugung im Kniegelenk ist ziemlich ausgiebig möglich, steht Patientin dabei, so tritt die vorhin bereits beschriebene Schiefstellung des Beckens ein, so dass die unterstützte Beckenhälfte stark gehoben, die nicht unterstützte stark gesenkt wird. Liegt Patientin auf dem Bauch, so sieht man, dass sie die Flexion im Kniegelenk nur ausführen kann gleichzeitig mit einer leichten Flexion des Hüftgelenks, auch kann sie nicht gleichzeitig beide Kniegelenke flectiren, oder wenigstens nur, wenn sie beide Fersen gegen einander stemmt. Bei diesen Bewegungen ebenso, wie bei den Bewegungen im Hüftgelenk treten leicht klonische, kurze stossweise Contractionen an den beteiligten Muskeln ein.

Dorsal- und Plantarflexion der Füsse und alle Zehenbewegungen sind intact. Die linke Wade scheint etwas umfangreicher, als die rechte. Passive Bewegungen sind überall leicht ausführbar, nirgends erfahren dieselben, so weit der Wille eliminiert wird, auch nur den geringsten Widerstand durch tonische Muskelspannungen.

Die Erregbarkeit der Muskeln durch den faradischen Strom ist sowohl bei directer Reizung als bei Reizung vom Nerven aus im Allgemeinen überall erhalten. Vollkommen erloschen ist sie nur in den wenigen Muskeln, in denen, wie es scheint, der Krankheitsprocess die gesammte Summe der Muskelbündel ergriffen hat, z. B. im Biceps brachii dext. und im rechten Serrat. ant. major. Die Reaction fällt um so schwächer aus, je fortgeschrittener die Atrophie des betreffenden Muskels und ist deshalb im Allgemeinen auf der rechten Körperhälfte etwas geringer, als auf der linken. Ebenso verhält sich die Erregbarkeit durch den galvanischen Strom, es gelingt nicht Entartungsreaction nachzuweisen.

Reflexerregbarkeit normal, Patellarsehnenreflex eher schwächer, als stärker gegen die Norm; andere Sehnenreflexe nicht vorhanden.

Alle Qualitäten der Sensibilität sind bei der Kranken vollkommen erhalten, ebenso wenig sind Störungen von Seiten der Sinnesorgane vorhanden.

Sehr auffallend ist bei der Kranken die leichte Erregbarkeit der Gefässnerven des Gesichts. Ohne irgend welche erhebliche Ursache tritt bei ihr plötzlich eine sehr intensive Röthung des Gesichts, verbunden mit fühlbarer Temperaturerhöhung der Haut auf, die meist erst nach einigen Stunden vorüber geht. Auf der Vorderfläche der Brust bekommt sie häufig sowohl nach psychischen Erregungen, als auch ohne jede Einwirkung, sehr zahlreiche grosse intensiv rothe Flecke.

Die rechte untere Lungengrenze steht am untern Rande der 5. Rippe in der Mammillarlinie, und bleibt bei tiefen Inspirationen völlig bewegungslos. An der Vorderfläche des Thorax schallt die rechte Seite erheblich lauter, als die linke, hinten ist eine derartige Differenz nicht wahrzunehmen.

Im Uebrigen sind bis auf einen linksseitigen Schenkelbruch keine Abnormitäten bei der Kranken nachzuweisen.

1876. Patientin verlor im Laufe des folgenden Jahres die Fähigkeit, das Bett zu verlassen, und zwar wurde Gehen und Stehen verhindert durch eine ausserordentliche Schmerzhaftigkeit im rechten Knie- und Hüftgelenk, die auch in der Ruhelage vorhanden, durch die geringsten Bewegungen enorm gesteigert wird. Das rechte Bein wird im Kniegelenk flectirt gehalten, und Patientin ist nur im geringen Masse im Stande die Flexion zu vermehren. Auch der Versuch, passiv das Bein zu flectiren, ist wegen der grossen Schmerzhaftigkeit erfolglos. Active Bewegungen im Hüftgelenk sind vollkommen unausführbar, von den passiven lassen sich ganz leichte Flexions- und Extensionsbewegungen bei grosser Schmerzhaftigkeit ausführen, hingegen ist für Adductions- und Abductionsbewegungen wie für Rotationsbewegungen das Hüftgelenk völlig fixirt. Das Hüftgelenk ist gegen Berührung sowohl in der Leistengegend, als auch an seiner hinteren Fläche äusserst empfindlich. Die Schmerzen beschränken sich nicht auf die Gelenkgegenden, sondern es ist die ganze Muskulatur des rechten Oberschenkels ausserordentlich schmerzhaft, schon die leiseste Berührung des Oberschenkels verstärkt die Schmerzen in enormer Weise; dasselbe bewirkt Druck auf die Kniescheibe und Trochantergegend. Veränderungen in dem äussern Habitus sind am Kniegelenk gar nicht wahrnehmbar, am Hüftgelenk dagegen sieht man zwischen tuber ischii und trochanter major eine handtellergrosse, über das Niveau des Oberschenkels hervorragende, sehr schmerzhaft anschwellung, die bei der Betastung nicht das Gefühl der Fluctuation, sondern eine mehr teigige Consistenz zeigt. Die rechte Beckenhälfte hat Patientin sehr stark gesenkt, so dass das rechte Bein scheinbar um beinahe 8 Ctm. verlängert erscheint.

Es hat sich ferner bei der Kranken im Laufe des Jahres ein quälender trockener Husten ohne Auswurf eingestellt. Die Untersuchung der Brustorgane ergibt Folgendes:

Die Inspection ergibt die auffallende, schon früher geschilderte Asymmetrie beider Thoraxhälften sowohl in der Ruhestellung, wie bei Athembewegungen. Die Athmung ist frequenter, als normal, 32—36. Der Herzstoss ist nicht sichtbar, aber während der Inspiration in der linken Mamillarlinie fühlbar.

Die linke Pupille ist eine Spur weiter als die rechte, beide reagiren auf Licht sehr gut.

Der Percussionsschall ist auf der rechten Vorderwand lauter als links, die untere Lungengrenze steht rechts in der Mamillarlinie am obern Rande der 5. Rippe, links neben dem Sternum am obern Rande der 4. Rippe. Rechts ist dieselbe unbeweglich, links beweglich. Das Athemgeräusch ist rechts schwächer als links, aber vesiculär, über den Lungenspitzen beiderseits spärliche klanglose Rasselgeräusche.

Hinten ergiebt die Percussion keine Differenzen zwischen beiden Seiten, auch hier hört man in den obern Partien spärlich klangloses Rasseln.

Herzdämpfung innerhalb der normalen Grenzen, Herztöne rein.

Von Seiten der übrigen Organe keine abnormen Erscheinungen. Patientin hat seit einiger Zeit unregelmässiges Fieber, meist mit mässigen abendlichen Exacerbationen.

1877. Wegen der oben geschilderten Erscheinungen wurde der Kranken ein Heftpflasterextensionsverband angelegt, zunächst so, dass die Extension an beiden Extremitäten, die Contraextension auf der kranken Seite versucht wurde. Da sie jedoch die Contraextension der grossen Schmerzhaftigkeit wegen nicht vertrug, wurde lediglich die Extension am kranken Beine fortgesetzt. Dabei verminderten sich allerdings die spontanen Schmerzen etwas, doch wurde das Fieber heftiger und mehr continuirlich, wenn auch immer mit Neigung zu abendlichen Exacerbationen. Als der Verband nach 6 Wochen entfernt wurde, zeigte sich ein beträchtliches Oedem des rechten Unterschenkels und Fusses. Jede noch so leise Berührung an irgend einer Stelle des Beines ist auf's äusserste schmerzhaft. In der ganzen Hüftgegend und dem ganzen Umfange des oberen Drittels des rechten Oberschenkels nimmt man eine erhebliche Anschwellung wahr, die am stärksten in der Gegend des grossen Trochanter prominirt; diese Stelle ist besonders schmerzhaft, die Haut fühlt sich hier heiss an und ist schwach geröthet. An der hintern Fläche des Oberschenkels reicht die Anschwellung tiefer, bis zum untern Drittel des Oberschenkels hinab. Deutliche Fluctuation ist nirgends wahrnehmbar, die Consistenz der Anschwellung ist überall eine teigige, doch ist eine genaue Untersuchung wegen der enormen Schmerzhaftigkeit unmöglich.

Nach wenigen Tagen hatte sich auch die Stellung des Beines in so weit geändert, als dasselbe im Knie leicht flectirt, stark adducirt und nach einwärts rotirt gehalten wurde, dabei stand die rechte Beckenhälfte immer noch tiefer als die linke.

Auch der linke Unterschenkel und Fuss sind ödematös.

Ueber den Lungen waren die Rasselgeräusche reichlicher geworden, im Uebrigen bestanden die alten Verhältnisse fort. Fortdauernd anhaltende Appetitlosigkeit, sehr starker Verfall der Kräfte.

Allmählich nahmen Fieber und Consumption immer mehr zu, die Oedeme breiteten sich aus, und am 7. April 1877 starb die Kranke, nachdem in den letzten Wochen ein ausgedehnter Decubitus am Kreuzbein und auf den Trochantergegenden ihre Qualen noch vermehrt hatte.



## Sektion 11 Std. p. m. (Herr Prof. Cohnheim.)

Starkes Oedem der unteren Extremitäten, grosse Decubitalgeschwüre über dem Kreuzbein, auf beiden Trochanteren und beiden tubera ischii, beginnende decubitale Blase über beiden Fersen.

Der Latissimus dorsi beiderseits ist im obern Theil ausserordentlich verdünnt, blassgelblich, der untere massige Theil gleicht völlig einer gelben Fettmasse, an der lediglich durch die Längsstreifung noch der muskuläre Bau zu erkennen ist. Der rechte Serratus ist zu einem ganz dünnen, fast durchscheinenden Blatte von blassgelber Farbe atrophirt, während der linke zwar auch dünner als normal, indess doch von einer blassröthlichen Färbung und mindestens dreimal so dick, als der rechte ist. Ein ganz analoges Verhältniss stellt sich bei den Glutaeis beiderseits heraus. Rechts sind sie erheblich dünner und zu gleicher Zeit viel gelber, als links, wo die Färbung mehr gelbröthlich ist; am stärksten ist die Veränderung am Glutaeus medius dexter, demnächst am Glutaeus minimus derselben Seite. Von den Muskeln der unteren Extremitäten sind gleichfalls die der rechten Seite erheblich stärker verändert, als die der linken. Die Beugemuskeln Semitendinosus, Semimembranosus und Biceps sind rechterseits vollkommen in eine gelbe, fettige Fasermasse verwandelt, links mehr gelbröthlich und zugleich etwas dicker. Die Gastrocnemii sind in ihrem Volumen beiderseits nicht erheblich verkleinert, links blassröthlich mit gelblichen Flecken, rechts viel stärker gelb.

Der nervus ischiadicus sinister ist da, wo er über den aufsteigenden Sitzbeinast geht, abgeplattet und etwas geröthet, weiter unten hat er hingegen eine weisse Farbe und einen normalen Dickendurchmesser. Auf der rechten Seite ist die Abplattung anscheinend schwächer, auch hat der Nerv seine normale weisse Farbe.

Die vena femoralis und ihre Aeste sind beiderseits thrombosirt.

Im Wirbelkanal wenig Fett, Sack der dura mater ohne Flüssigkeit, die hintere Fläche des Rückenmarks ist blass, nirgends schimmert etwas graues durch. Das Rückenmark selbst ist überall von guter Consistenz, der Umfang desselben ist nicht in erheblichem Maasse verkleinert, die Querschnitte sind überall sehr blass, auch die graue Substanz ist sehr blass, deutliche Unterschiede im Verhalten beider Hälften sind mit Sicherheit nicht zu constatiren. Die hintern Wurzeln sind überall von normaler Dicke, auch die vorderen sind beiderseits von gleicher Dicke und von normaler weisser Farbe. Auch sonst ist mit blossem Auge nirgends eine Abnormität zu entdecken.

Am Schädel ist die sutura frontalis erhalten. Hinterhauptsschuppe stark prominent, Schädeldach von mässiger Dicke, dura mater etwas schlaff, pia mater stark ödematös, das Hirn von guter Consistenz, gleichfalls ziemlich stark durchfeuchtet, mässiger Blutgehalt der weissen, grosse Blässe der grauen Substanz; nirgends eine Heerderkrankung.

Die Arachnoidea der medulla oblongata ziemlich stark pigmentirt. An beiden nervi optici keinerlei Differenz zu erkennen.

Sehr starkes Oedem der Bauchdecken.

Der Pectoralis major dexter enorm atrophirt und ganz gelb, der der linken Seite dagegen röthlich und viel weniger verdünnt; der Rectus abdominis dexter, besonders in seinem oberen Theile stark verfettet und atrophisch, dagegen der linke anscheinend normal. Halsmuskeln beiderseits normal.

Im Abdomen nur wenig klare Flüssigkeit.

Die rechte Lunge vorn ganz adhärent, die linke nur partiell. Herz von normaler Grösse mit einigen grossen Sehnenflecken, Klappenapparat normal, Herzfleisch grauroth, von normaler Dicke.

In beiden Lungen diverse bronchiektatische Cavernen, ausserdem eine grosse Anzahl peribronchitischer Knoten und Heerde. Auf den Pleuren und im Lungengewebe, theils isolirte, theils gruppirte stehende Tuberkeln. Links ein kleiner käsiger pneumonischer Heerd in der Spitze.

Die Milz etwa auf das Dreifache des Normalen vergrössert, die Pulpa weich, blutreich. Beide Nieren etwas gross, das Gewebe weich, von mässigem Blutgehalt, Nierenbecken von normaler Weite. Die Leber ist eine Fettleber mässigen Grades, Darmschleimhaut blass, desgleichen die Magenschleimhaut.

Chronische Hyperplasie des Uterus mässigen Grades. Die rechte Thoraxhälfte ist erheblich kleiner, als die linke in Folge einer retrahirenden Pleuritis, durch die auch das Zwerchfell nach Oben gezogen und im sagittalen Durchmesser verkürzt ist. Die linke Zwerchfellhälfte ist dünn, aber ganz roth, die rechte ist an ihrer oberen Fläche von einem callösen Bindegewebe bedeckt, die Muskelsubstanz selbst aber blassroth.

Am Halsstrange des Sympathicus beiderseits nichts Abnormes zu sehen.

Hochgradig fettig atrophirt sind die rechten Oberarmmuskeln, vor Allem der Biceps, viel geringer die der linken Seite. An den dazu gehörigen Nerven ist makroskopisch nichts zu sehen. Die Muskeln des Vorderarmes beiderseits roth und nicht atrophirt.

Die Streckmuskeln der Unterschenkel und die Adductoren sind rechts gar nicht, links nur sehr wenig verfettet, am stärksten noch der musculus rectus femoris dext. Die peronei sind beiderseits roth.

An den Halseingeweiden alles normal.

An der vorderen äusseren Seite des rechten Oberschenkels eine jauchige Phlegmone, welche bis zum Kniegelenk herabreicht. dasselbe aber nicht eröffnet. Dagegen steht sie mit einer Vereiterung des rechten Hüftgelenks in directer Communication.

Unmittelbar nach der Obduction wurden Muskeln, Nerven und Rückenmark in frischem Zustande untersucht. —

Die am hochgradigsten veränderten Muskeln, deren Aussehen vollkommen dem des Unterhautfettgewebes gleich, und die nur durch eine schwache streifige Beschaffenheit sich von demselben unterscheiden liessen, setzten der Zerfaserung sehr grosse Schwierigkeiten entgegen; sie waren von einer äusserst derben, zähen Consistenz, und trotz der grössten Mühe gelang es nicht, in den auseinandergerissenen Fragmenten Muskelfasern oder Reste derselben zu entdecken. Man erhielt ausser sehr zahlreichen freien Fetttropfen nur ein derbes, welliges nicht sehr kernreiches Bindegewebe. Anders verhielten sich

die blassröthlichen und gelbröthlichen Muskeln. Auch ihre Zerfaserung war schwierig, auch sie zeichneten sich durch eine derbe lederartige Beschaffenheit aus, doch war dies nicht in so hohem Grade der Fall, wie bei den ganz gelben. In den Fragmenten fanden sich nun, und zwar umso reichlicher, je deutlicher der rothe Farbenton des Muskels, Muskelfasern, die theils eine normale Querstreifung zeigten und sich entweder garnicht, oder nur durch ihren geringen Breiten Durchmesser von normalen Fasern unterschieden, theils eine Querstreifung nicht erkennen liessen, weil sie mit einer grossen Zahl dicht gesäeter kleiner Fetttröpfchen wie bestäubt waren. Eine Vermehrung der Muskelkerne habe ich nicht constatiren können. Die völlig rothen Muskeln z. B. von der Muskulatur des Vorderarms zeigten ein völlig normales Aussehen. Ebenso wenig ergab die Untersuchung von Zerzupfungspräparaten der peripheren Nerven irgend welche pathologische Veränderungen. Auch die frische Untersuchung des Rückenmarks ergab normale Verhältnisse. Wenn man Partikel der grauen Vorderhörner schüttelte, so konnte man daraus sehr schöne grosse Ganglienzellen mit vielfach verästelten Fortsätzen isoliren.

Muskeln, Nerven und Rückenmark wurden in Müller'scher Flüssigkeit und Alkohol sorgfältig gehärtet und nach mehreren Monaten aufs eingehendste untersucht.

Die Untersuchung zeigte zunächst einen sehr hochgradigen Schwund der contractilen Elemente in den erkrankten Muskeln. Zu kleinen Häufchen gruppirt bildeten die Muskelbündel zerstreute kleine Inseln, die durch sehr reichliches Zwischengewebe weit von einander getrennt waren. In diesen Inseln fand sich zwischen den einzelnen Muskelfasern ein breites sehr kernreiches Perimysium internum. Das Zwischengewebe selbst bestand theils aus derbem welligen Bindegewebe, theils aus vollkommenem Fettgewebe; letzteres war sowohl in den hellgelben wie in den gelbrothen Muskeln sehr reichlich. Die peripheren Nerven hingegen, die zu den atrophischen Muskeln gehörten, zeigten in ihren Stämmen sowohl, wie da, wo sie in den Muskeln selbst verliefen, nicht die mindeste Veränderung. Auch diejenige Stelle des linken N. ischiadicus, die makroskopisch verändert schien, erwies sich mikroskopisch als normal.

Im Rückenmark fand sich im Brusttheile desselben von der Höhe des 2. Brustwirbels bis zum 6. Brustwirbel reichend eine geringe Erweiterung des Centralkanal, der an der Stelle seiner grössten Weite einen Durchmesser von 0,5 Mm. nicht überstieg. Das Epithel desselben war an den erweiterten Stellen vollkommen intact, nicht abgeplattet, die Substanz des Rückenmarks sowohl des weissen, wie des grauen Antheils ergab an diesen Stellen keine Veränderung. Ebenso wenig zeigte sich an irgend einer andern Stelle des Rückenmarks, besonders nicht in der Hals- und Lendenanschwellung die erwartete Veränderung der Ganglienzellen der Vorderhörner. Die Ganglienzellen waren überall in erheblicher Anzahl vorhanden, von normaler Grösse, mit reichlichen Fortsätzen versehen.

Wenn ich aber jeden Zweifel, jeden Einwand ausschliessen wollte, durfte ich es bei dieser einfachen Beobachtung nicht bewenden lassen.

Vielleicht lag dem Prozesse eine geringfügige leicht übersehbare Reduction der Zahl der grossen Ganglienzellen der Vorderhörner zu Grunde, vielleicht war mir diese entgangen. — Ich hatte schon bei Lebzeiten der Kranken den Fall für sehr geeignet zur Untersuchung des Rückenmarks gehalten, denn bei der grossen Differenz in Intensität und Extensität des Processes auf beiden Körperhälften liess sich erwarten, dass diese Differenz auch ohne weiteres bei Vergleichung der beiden Vorderhörner imponiren würde. Da die Muskeln der rechten Körperhälfte so sehr viel mehr atrophirt waren, als links, so hätte man erwarten können, dass jeder einzelne Querschnitt des zu den atrophirten Muskeln gehörigen Rückenmarksabschnittes diese Differenz zeigen würde. Dies war nun nicht der Fall, die Differenzen, die sich auf den einzelnen Querschnitten herausstellten, gingen nicht über das Mass des gewöhnlichen Befundes am gesunden Rückenmarke hinaus. Bald fanden sich rechts, bald links die Ganglienzellen zahlreicher, und es war diese Differenz lediglich bedingt durch die etagenförmige Anordnung der grossen Ganglienzellen in den Vorderhörnern. Um vollkommen sicher zu gehen, zerlegte ich im Halsmark, im Brustmark und im Lendenmark je ein 1 Mm. hohes Stück des Rückenmarks in 30 gleich dicke auf einanderfolgende Schnitte und zählte die grossen Ganglienzellen. Dabei stellte sich einmal heraus, dass eine beträchtliche Differenz der Zahl zwischen beiden Seiten nicht zu constatiren war, und dass die gefundene Zahl von den gleichfalls festgestellten Zahlen eines normalen Marks nicht erheblich abwich.

Noch vielmehr Gewicht, als auf diese Feststellung lege ich aber auf den Umstand, dass die sorgfältigste Untersuchung einer grossen Zahl von vorderen Rückenmarkswurzeln in den verschiedensten Abschnitten des Rückenmarks nicht die mindeste Abweichung ergab. Der Querschnitt derselben zeigte das bekannte zierliche Mosaik querdurchschnittener Nervenfasern, zwischen denen kleine Gruppen schmaler Fasern gelegen waren. Keine nachweisbaren Veränderungen ergab ferner die Untersuchung der Ganglien des Halssympathicus.

Auf Grund dieser Untersuchungen glaube ich nun mit aller Bestimmtheit behaupten zu müssen, dass in dem vorliegenden Falle die Muskeln das typische histologische Bild atrophischer Muskeln zeigten, während die peripheren Nerven sowohl, wie das Centralnervensystem vollkommen intact waren.

Was können wir nun aus dieser Beobachtung für Schlussfolgerungen ziehen?

Bevor wir den vorstehenden Fall für die Kritik der Lehre von

der progressiven Muskelatrophie irgendwie verwerthen, muss seine Zugehörigkeit zum gewöhnlichen Typus der progressiven Muskelatrophie über alle Zweifel erhaben sein. Ich halte eine Diskussion über diesen Punkt nicht etwa deshalb für nothwendig, weil mir diese Zugehörigkeit unseres Falles irgendwie zweifelhaft erscheint, sondern weil hier eine Klippe gelegen ist, an der gerade in der Frage, die uns beschäftigt, sehr viele Autoren gescheitert sind. Manche sehr sorgfältige anatomische Untersuchung verlor ihre Beweiskraft, weil die klinische Diagnose die nothwendige Präcision vermissen liess. Demzufolge richtet sich gegen diesen Punkt immer zunächst der Angriff der Gegner; die nächstliegende Frage ist die: gehört denn der beschriebene Fall in das Krankheitscadre, in das er verwiesen ist, und deshalb halte ich mich für verpflichtet, diesem Einwand von vornherein zu begegnen.

Fragen wir nun, mit welchen Affectionen die progressive Muskelatrophie verwechselt werden kann, so sind zunächst die atrophischen Spinallähmungen zu nennen und zwar handelt es sich dabei um die subacute vordere Spinallähmung Duchenne's und um gewisse deuteropathische Amyotrophien mit chronischem Verlauf. Dem Obductionsbefunde gegenüber würden wir freilich durch eine Concession dieser Art in keiner Weise besser situirt sein, denn auch für diese Affectionen würde das vollkommen negative Verhalten des Centralnervensystems höchst überraschend sein. \*)

Aber auch wenn wir hiervon absehen, kann es keinem Zweifel unterliegen, dass unsere Beobachtung keine atrophische Spinallähmung ist. Das Fehlen echt paralytischer Erscheinungen, das Fehlen der atrophie en masse, das Verhalten der electricischen Erregbarkeit, alles plaidirt zu Gunsten der progressiven Muskelatrophie und zu Ungunsten der Spinallähmungen.

Sehr viel interessanter ist die Diskussion einer anderen Frage.

---

\*) Eine sehr oberflächliche Ueberlegung dürfte auch genügen, um die etwaige Annahme eines Zusammenhanges zwischen der gefundenen geringen Erweiterung des Centralkanals im Brustmark und dem klinischen Bilde als hinfällig zu erweisen. Die Lokalisation dieser Erweiterung in einem Theile des Brustmarks genügt keineswegs zur Deutung der Verbreitung der Muskelatrophien auf die Extremitäten. Auch würde ja eine solche Hydromyelia nur dann, wie in dem von Hallopeau beschriebenen Falle, zu den Symptomen der Muskelatrophie führen, wenn sie durch ihre Lagerung oder durch ihre Ausdehnung die grauen Vorderhörner in Mitleidenschaft zieht, und davon war in unserm Falle keine Rede.

Gehört unser Fall vielleicht zur pseudohypertrophischen Muskellähmung, zur atrophia musculorum lipomatosa, wie sie auch genannt worden. Ein sehr viel grösseres Interesse hätte diese Erörterung deshalb, weil für die pseudohypertrophische Muskellähmung der negative Obductionsbefund nichts Ueberraschendes hätte, da Charcot selbst auf Grund einer von ihm angestellten Untersuchung für den peripheren Ursprung dieser Affection sich ausspricht. \*) Berücksichtigt man ferner die lipomatöse Beschaffenheit der atrophischen Muskeln, so könnte es wirklich für einen Augenblick scheinen, als ob hierin eine bequeme Deutung des unbequemen Befundes gefunden sei. Doch hier habe ich für meine Auffassung keinen geringeren Helfer als Charcot selbst. Charcot ist es, der mit aller Schärfe darauf hingewiesen, dass für die Unterscheidung von progressiver Muskelatrophie und pseudohypertrophischer Lähmung nicht der anatomische Befund, nicht die lipomatöse Beschaffenheit der Muskulatur, sondern ganz allein das gesammte klinische Bild in Anspruch genommen werden müsse. \*\*) Das klinische Bild spricht aber in meinem Falle ganz und gar nicht zu Gunsten der Annahme einer pseudohypertrophischen Muskellähmung. Wir finden diese Krankheit fast ausschliesslich bei Kindern und überwiegend häufig bei Knaben; sie beginnt immer an den Wadenmuskeln und springt von diesen auf die Oberschenkel und auf die Rückenmuskeln über; es geht dem atrophischen Stadium in der Regel ein hypertrophisches voran. Von allen diesen Eigenthümlichkeiten zeigte unsere Kranke auch nicht eine einzige.

Zeigt denn nun aber, so wird man weiter fragen dürfen, mein Fall, alle oder doch die wesentlichen Eigenthümlichkeiten eines gewöhnlichen Falles von progressiver Muskelatrophie?

Wer freilich nur das allergewöhnlichste Bild der Krankheit im Gedächtniss hat, der wird der Ansicht sein, dass unser Fall in mannigfacher Beziehung von demselben abweicht. Die häufigste Lokalisation der Muskelatrophien — der Beginn an der Muskulatur der Daumenballen und der Interossei, das Ueberspringen auf die Deltoidei — fehlt in unserem Falle, ja trotz der weiten Verbreitung, die der Process genommen hat, sind die Handmuskeln so gut, wie vollständig, die Deltamuskeln in ihrem wesentlichsten Theile intact. Sehr verfehlt wäre es aber hierauf hin die Zugehörigkeit des Falles zur progressiven Muskelatrophie Duchenne's und Aran's bezweifeln zu wollen, denn bereits Duchenne hat eine grosse Zahl ganz analoger

\*) Charcot, Leçons sur les maladies du système nerveux. II. 260.

\*\*) Charcot, l. c. II. 262.

Fälle beschrieben und in dieser Lokalisation, die in erster Linie die Rumpfmuskulatur einnimmt, einen zweiten, kaum viel weniger häufigen Typus der Krankheit beschrieben. Ja, es findet sich unter der geringen Zahl von anatomischen Beobachtungen mit positivem Rückenmarksbefunde bereits eine, in der die Gruppierung der erkrankten Muskeln eine ganz ähnliche war, wie bei unserer Kranken.\*)

Ebensowenig wie man hierin einen Grund gegen die Zugehörigkeit unseres Falles zur progressiven Muskelatrophie finden kann, würden sich die reissenden Schmerzen, die in unserem Falle den Muskelatrophien voraufliegen, in diesem Sinne verwerthen lassen. Wenn auch die progressive Muskelatrophie im Allgemeinen sich durch das Freibleiben der sensiblen Sphäre auszeichnet, so sind gerade diese eigenthümlichen prodromalen Schmerzen als ein nicht seltenes Symptom unserer Krankheit bereits von Duchenne beschrieben worden.

Ich meine also, dass selbst die strengste Kritik damit einverstanden sein muss, dass unser Fall zur progressiven Muskelatrophie im Sinne Duchenne's und Aran's zugerechnet wird. Wird dies aber zugestanden, so beweist die Beobachtung mit zwingender Nothwendigkeit, dass die Veränderung der Ganglienzellen der Vorderhörner des Rückenmarks keine nothwendige Vorbedingung des Symptomenbildes der progressiven Muskelatrophie ist, dass mithin die Ansicht Charcot's und der meisten Autoren, die in dieser Veränderung den Kern des ganzen Processes sucht, nicht ohne Weiteres zutreffend ist.

In dieser negativen Fassung ist, wie gesagt, die Schlussfolgerung unanfechtbar, will man aber weiter gehen und ein positives Resultat formuliren, so bieten sich zwei Möglichkeiten. Man kann die Charcot'sche Auffassung für einen Theil der Fälle zu retten versuchen dadurch, dass man die Einheit des Begriffs der progressiven Muskelatrophie opfert und die Fälle mit spinalen Veränderungen von denen ohne solche trennt. Man müsste dann eine spinale Form der progressiven Muskelatrophie von einer myopathischen unterscheiden. Es liegt dieser Ausweg um so näher, als einzelne Autoren schon früher von andern Gesichtspunkten ausgehend die Einheit des Begriffs der progressiven Muskelatrophie in Zweifel gezogen haben. So hat z. B. Leyden\*\*) durch die Schwierigkeit, die hereditäre progressive Muskel-

---

\*) Pierret et Troisier, Note sur deux cas d'atrophie musculaire progressive. Archives de phys. 1875.

\*\*) Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. II. S. 525—531.

atrophie von den pseudohypertrophischen Lähmungen zu trennen, sich veranlasst gesehen, diese hereditären Formen von den übrigen, meist durch Ueberanstrengung entstandenen zu sondern und jene gemeinsam mit der pseudohypertrophischen Lähmung als myopathische Formen von letzteren, den spinalen zu unterscheiden.

Ich betone zunächst, dass für diese Sonderung der eben beschriebene Fall keine Stütze bietet, denn er gehört nicht zu den hereditären Formen, sondern war, wie es scheint, gerade durch Ueberanstrengung entstanden. Im Allgemeinen aber will es mir scheinen, als ob unsere gegenwärtigen Kenntnisse keineswegs auf eine derartige Sonderung hinleiten. Solange, wie wir in dem klinischen Bilde nicht den mindesten Anhalt für eine Differenzirung der beiden Formen finden, solange die Symptome der spinalen und der myopathischen progressiven Muskelatrophie vollkommen identisch sind, kann ich keine Berechtigung zur Trennung beider finden und kann darin nur den Versuch erblicken, der schematischen Eintheilung zu liebe die unliebsamen Consequenzen solcher Beobachtungen, wie der meinigen, nach Möglichkeit abzuschwächen.

Sehr viel ungezwungener scheint es mir, die spinale Natur der progressiven Muskelatrophie aufzugeben und mit Friedreich die spinalen Veränderungen, die ja, wie es scheint, für einen grossen Procentsatz, ja vielleicht für die Mehrzahl der Fälle nachweisbar sind, als secundäre Erscheinungen aufzufassen. Ich stütze mich hierbei nicht auf den anatomischen Befund, der ja, wie ich nochmals wiederhole, beiden Auffassungen Raum giebt, sondern vielmehr auf die klinischen Zeichen, deren schon im Eingange dieses Aufsatzes Erwähnung geschehen ist. Das Fehlen der Lähmung, die atrophie individuelle, das Erhaltensein der elektrischen Erregbarkeit drängen auf eine Scheidung der progressiven Muskelatrophie von den übrigen Amyotrophien Charcot's hin, und wenn wir sie als eine primär myopathische Erkrankung ansehen, gewinnen wir für diese Unterschiede sofort Verständniss. Ich bin mir wohl bewusst, dass zur vollen Klarheit des Zusammenhanges zwischen der Atrophie der Muskeln und der Atrophie der Vorderhornzellen noch viel fehlt, aber diese Lücke besteht, mag man die Muskelatrophie von den Rückenmarksveränderungen, oder umgekehrt die Rückenmarksveränderungen von der Muskelatrophie herleiten. In welcher Weise die Muskelatrophie zur Atrophie der Ganglienzellen der Vorderhörner führt, das ist fürs Erste nicht festgestellt, ob es eine durch die Nerven central fortgeleitete



Entzündung, wie Friedreich will, ob es vielmehr eine functionelle Atrophie, das mag dahingestellt bleiben. Ebenso werden weitere Forschungen zu entscheiden haben, warum in dem einen Falle die Rückwirkung auf das Rückenmark eintritt, während in Fällen, wie der meinige, der Process vollkommen auf die Muskeln beschränkt bleibt. Ich weiss wohl, dass die von Dickinson, Vulpian u. A. angestellten Untersuchungen des Rückenmarks nach Amputationen und Nervendurchschneidungen nicht zu Gunsten unserer Auffassung verwerthet werden können, aber ich glaube doch auch einwenden zu dürfen, dass es ebenso wenig erlaubt ist, sie ohne Weiteres für das Gegentheil in's Feld zu führen. Es ist doch zum mindesten sehr zweifelhaft, ob es erlaubt ist eine Amputation in Bezug auf ihre Einwirkung auf das Rückenmark ohne Weiteres mit einer progressiven Muskelatrophie zu identificiren.

Unsere Auffassung würde weiter eine Frage berühren, deren bisheriger Stand ungemein unbefriedigend war. Ich meine das Verhältniss der pseudohypertrophischen Lähmung zur progressiven Muskelatrophie. Die nahe Verwandtschaft dieser beiden Processe ist so in die Augen fallend, dass eigentlich Niemand sie bezweifelte, bis die anatomischen Untersuchungen ihre Annahme unmöglich machten. Es ist ja ohne Weiteres klar, dass die Affectionen klinisch auseinander zu halten sind, und ich habe oben schon kurz auf die bekannten Differenzpunkte hingewiesen. Die ausgesprochene Heredität der Affection, das fast vollkommene Beschränktsein derselben auf das kindliche Alter und das männliche Geschlecht, die Lokalisation des Processes werden genügen, um in typischen Fällen die klinische Unterscheidung leicht zu machen. Andererseits giebt es hereditäre Fälle von progressiver Muskelatrophie mit hochgradiger Lipomatose, die diese Merkmale nicht haben, und deren nahe Beziehungen zur Pseudohypertrophie so unabweislich sind, dass, wie vorhin erwähnt, Leyden durch sie veranlasst worden ist, sie von der progressiven Muskelatrophie zu trennen. Die grosse Schwierigkeit der Frage lag nun darin, dass, während für letztere Krankheit die spinale Natur allgemein anerkannt wurde, für die Pseudohypertrophie Charcot selbst ein negatives Untersuchungsergebniss des Rückenmarks und der peripheren Nerven zu verzeichnen hatte.\*) Dieser Obductionsbefund veranlasste ihn, zu der viel bestrittenen Aufstellung

---

\*) Charcot, Note sur l'état anatomique des muscles et de la moëlle épinière dans un cas de paralysie pseudohypertrophique. Arch. de physiol. 1871/72.

von Cohnheim und Eulenburg\*) zurückzukehren und die Pseudohypertrophie für eine periphere Affection zu erklären. Freilich steht ihm ein Obductionsbefund von Gowers und Clarke\*\*) entgegen, aber der positive Befund dieser Autoren kann, selbst wenn wir von den Einwendungen Charcot's absehen, das negative Resultat dieses ausgezeichneten Forschers nicht aus der Welt schaffen. Somit war zwischen zwei anscheinend so nahe verwandten Affectionen eine tiefe Kluft geschaffen worden. Diese Kluft überbrückt unsere Auffassung wieder, und sie macht zugleich eine Verständigung zwischen den entgegengesetzten Befunden Charcot's und Clarke's möglich. Ist auch die progressive Muskelatrophie eine periphere Affection, sind die Rückenmarksveränderungen bei ihr secundäre, die unter Umständen fehlen können, so wird dasselbe auch für die ihr nahe verwandte, in ihrem Verlaufe so ähnliche pseudohypertrophische Lähmung gelten. —

Wenngleich es für den aufmerksamen Leser kaum nöthig ist, so möchte ich doch noch einmal ganz ausdrücklich hervorheben, dass ich nicht daran denke, auf Grund meiner Beobachtung die trophische Bedeutung der grossen Ganglienzellen der Vorderhörner zu leugnen. Ich halte es nach wie vor für sehr wahrscheinlich, dass primäre Erkrankungen dieser Nervenapparate mit Atrophie der zu ihnen gehörenden Muskeln Hand in Hand gehen, ich gehe nicht so weit, wie Friedreich, sondern ich lasse diese Auffassung für die atrophischen Spinallähmungen voll gelten. Für charakteristische Merkmale dieser Vorderhornerkrankungen, dieser Poliomyelitiden halte ich

1. eine von der Atrophie unabhängige Lähmung der befallenen Muskeln, weil die Ganglienzellen der Vorderhörner ausser den trophischen auch motorische Functionen haben, und diese Functionen nicht isolirt leiden.

2. Die atrophie en masse im Gegensatz zur atrophie individuelle der progressiven Muskelatrophie. Geht der Process von den Vorderhörnern, von einer Stelle aus, wo die Nervenapparate schon auf einen relativ geringen Querschnitt zusammengedrängt sind, so muss er sich von vornherein über grössere Strecken verbreiten.

Beweisend für die Richtigkeit dieser Aufstellung ist meiner Ansicht nach das Verhalten der secundären deuteropathischen Amyotrophien Charcot's. Hier haben wir es mit Processen zu thun, die ursprünglich in anderen Bahnen des Rückenmarks sich abspielen. Hier

---

\*) Verhandlungen der Berliner medicinischen Gesellschaft, Berlin 1866.

\*\*) Gowers und Clarke, On a case of pseudohypertrophic muscular paralysis. Medico-chirurgical Transactions LVII. London 1874.

können wir am besten die Folgen einer Erkrankung der Vorderhörner für die Muskulatur erkennen. In allen diesen Krankheiten finden wir, so weit sie nach dieser Richtung hin genügend studirt sind, die von mir oben aufgestellten Charaktere wieder. Es trifft dies nach den ausgezeichneten Schilderungen Charcot's zu für die Sclérose latérale amyotrophique,\*) für die Pachymeningitis cervicalis hypertrophica, es trifft zu für die Myelitis centralis mit Erweiterung des Centralkanals; es scheint, wie aus einem Falle Pierret's hervorgeht, auch für die secundären Affectionen der Vorderhörner bei der Tabes zuzutreffen.\*\*)

Als Primäraffectionen der Vorderhörner erkenne ich demgemäss an:

1. Die acute atrophische Spinallähmung, d. i. die Kinderlähmung und die ihr analoge Affection Erwachsener.

2. Die subacute atrophische Spinallähmung, die Paralyse spinale antérieur subaiguë Duchenne's.

3. Die chronische atrophische Spinallähmung. Wenn ich die progressive Muskelatrophie aus dem Rahmen der Primäraffectionen der Vorderhörner eliminire, so bin ich nichts destoweniger weit davon entfernt, die Existenz einer Poliomyelitis chronica zu leugnen. Nur meine ich, dass diese Affection sich nicht in so hervorstechenden Zügen von den übrigen atrophischen Spinallähmungen unterscheiden darf, wie die progressive Muskelatrophie, sondern dass sie von der Kinderlähmung und von der subacuten atrophischen Spinallähmung nur durch die geringe Raschheit des Auftretens und des Verlaufs abweichen wird. Natürlich wird sie demgemäss ganz allmählich in die letztere Affection übergehen und von derselben kaum scharf abzugrenzen sein. Es wird dem Geschmacke des Beobachters in vielen Fällen anheimgegeben werden müssen, ob er eine Krankheit der subacuten oder der chronischen Spinallähmung zurechnen will. In Wahrheit giebt es unter den beschriebenen Fällen von subacuter Spinallähmung manchen mit so langsamem Verlaufe, dass die

---

\*) Ich habe das Verhalten der faradischen Erregbarkeit, die hochgradige Herabsetzung derselben, die den Primäraffectionen der Vorderhörner eigenthümlich ist, nicht unter die Charaktere derselben aufgenommen, weil bei der Sclérose latérale amyotrophique nach einer Angabe Erb's die faradische Erregbarkeit unversehrt ist (Ziemssen, Handbuch der Pathologie und Therapie XI. 2. S. 310).

\*\*) Pierret, Sur les altérations de la substance grise de la moëlle épinière dans l'ataxie locomotrice considérées dans leur rapport avec l'atrophie musculaire qui complique cette affection. Arch. de phys. 1870.

bisherige Bezeichnung kaum gerechtfertigt sein dürfte, und Erb hat hieraus bereits Veranlassung genommen, das ganze Krankheitsbild als *Poliomyelitis chronica* zu beschreiben.\*) Aber auch wenn wir hiervon absehen, steht doch fest, dass einzelne Fälle vorkommen, deren Verlauf so chronisch ist, dass selbst die grösste Langmuth sie nicht mehr subacut nennen kann. Ich selbst habe einen Knaben beobachtet, bei dem die Affection sich ganz allmählich viele Jahre hindurch progredient entwickelt hatte und wegen dieses langsamen Verlaufs allgemein für eine progressive Muskelatrophie gehalten worden war. Diese Fälle werden ohne Widerspruch den Namen der chronischen atrophischen Spinallähmung führen dürfen.

Die progressive Muskelatrophie hingegen ist keine *Poliomyelitis chronica*, sondern ebenso wie die pseudohypertrophische Lähmung eine Muskelaffectio, die nur secundär das Rückenmark in Mitleidenchaft zieht.

---

\*) l. c.

---