

XL.

Ueber Poliomyelitis anterior chronica.

(Nach einem Vortrage in der Berl. med. psych. Gesellschaft, Sitzung
vom 1. Juli 1878.)

Von

Dr. **M. Bernhardt,**
Docent zu Berlin.

Meine Herren!

Der zur Zeit 39 Jahre alte Schankwirth R. E. war bis zu seiner jetzigen, etwa $\frac{5}{4}$ Jahre bestehenden Krankheit stets gesund gewesen. Seinen früheren, schweren Beruf als Flussschiffer erfüllte er mit Lust und Kraft; „das Wort Erkältung kannte er nur dem Namen nach.“ Seit Jahren bewohnt der Patient niedrige, dumpfe Kellerräume. Mit grosser Genauigkeit wird der Beginn des jetzigen Leidens auf den 5. März 1877 zurückgeführt, an welchem Tage sich der stark schwitzende Kranke einer erkältenden Zugluft längere Zeit auszusetzen gezwungen war. Als erstes Symptom merkte er im April 1877 eine Schwäche im linken Arm, welche sich ihm dadurch sehr bemerklich machte, dass die Seidel, welche er als Wirth seinen Gästen wie gewöhnlich vorsetzen wollte, öfter der Hand entfielen. Sehr kurze Zeit darauf trat dasselbe Schwächegefühl auch im rechten Arm auf, zugleich magerten die kraftlos gewordenen Glieder ab. Jetzterst, als die lähmungsartige Schwäche beider Oberextremitäten schon einige Wochen bestand, fiel dem Kranken ein eigenthümliches Gefühl im Schlunde auf, das ihn beim Schlingen hinderte; feste Speisen gingen schwerer hinunter, zugleich bemerkte er, dass er beim Vorlesen der Zeitung leichter, als früher ermüdete, „weil die Luft ausging“. Fast nach Monaten, etwa im September, machte sich ausser den erwähnten Störungen noch eine täglich zunehmende Schwäche und Unbehülflichkeit an den Beinen bemerkbar: das Gehen, Treppensteigen ward immer schwieriger. Mit diesen Klagen kam der sehr kräftig gebaute und früher wohl auch mus-

culöse Mann zu mir. Die Intelligenz war intact: zeitweilig bestehen Kopfschmerzen und fast andauernd ein Gefühl von Schwindel. Patient sieht beiderseits gut: Doppelsehen war nie vorhanden; dagegen sollen vor einigen Monaten die beiden oberen Augenlider gesenkt und herabhängend gewesen sein, ein Symptom, von dem zur Zeit nichts mehr zu bemerken ist. Die Pupillen sind beiderseits gleich weit, gut reagirend. Schielen besteht nicht, die Augenbewegungen sind frei. Normal ist auch das Gehörs-, Geruchs- und Geschmacksvermögen. In der Ruhelage des Gesichts sieht man nur eine gewisse Schlaffheit der Gesichtszüge. Die Augen werden beiderseits gleich gut und kräftig geschlossen; dabei machen sich Mitbewegungen in der Musculatur der linken Kinnseite bemerkbar, leichte Zuckungen, die ab und zu auch wohl spontan auftreten. (Patient hat vor Jahren an einer linksseitigen Facialislähmung gelitten, nach welcher bekanntlich unter gewissen Umständen derartige Zustände, über welche ich mich andern Orts des Näheren auslassen werde, öfter zurückbleiben.) Entschieden schwächer, als früher kommen die mannigfachen Bewegungen der Lippen zu Stande: der Kranke kann nicht mehr pfeifen, wie früher, eben so wenig ein Licht ausblasen, oder die Buchstaben P, B oder M etc. kräftig aussprechen. Die Zunge, welche im Ganzen zwar etwas schmal und klein erscheint, kann frei herausgestreckt und nach den Seiten zu mit ziemlicher Schnelligkeit bewegt werden: sie zeigt weder fibrilläre Zuckungen, noch atrophische eingesunkene Stellen. Auch das Gaumensegel ist frei beweglich; auch kommen Speisen oder Getränke nicht durch die Nase zurück, aber die Stimme hat einen deutlich nasalen Beiklang. Das Vorlesen ermüdet sehr, ebenso das gewöhnliche Sprechen: die Sprache ist matt, ausdruckslos, der Hustenstoss nur wenig energisch. Flüssige und fette Sachen werden noch ziemlich leicht, feste Speisen nur schwierig hinuntergeschluckt; es ist, als ob dauernd etwas im Halse sässe. — Die Sensibilität im Gesicht ist überall intact.

Ist Patient entkleidet, so fällt sofort die Magerkeit beider Schultern und der Oberarme in die Augen. Weder rechts noch links können die Arme, sei es in sagittaler, sei es in frontaler Ebene zur horizontalen erhoben werden: Patient bewerkstellt das beiderseits mit einem Schwunge des ganzen Oberkörpers; werden die so emporgeschwungenen Arme nun nach Aussen gerollt, so können sie kurze Zeit so gehalten werden; alsbald aber sinken sie wieder kraftlos zu beiden Seiten des Thorax herab. Nur mit grosser Mühe erreichen die resp. Hände die gegenüberliegenden Schultern; besser gelingt es, die Arme nach hinten zu bringen. Beugung der Vorderarme ist beiderseits ganz unmöglich: aus der passiv gegebenen Beugestellung können sie aktiv, aber mit nur geringer Kraft, in die Streckung übergeführt werden. Statt der Beugungsmuskeln am Oberarm fühlt man nur lappige Gebilde; ebenso wenig gelingt es, die Mm. supinatores longi auf beiden Seiten nachzuweisen; dieselben sind vollkommen durch schlaffe Fettmassen ersetzt.

Pronation der Vorderarme kommt beiderseits leidlich zu Stande, Supination nur unvollkommen. Beugung und Streckung der Hände und der Finger (in allen Gelenken) gelingt beiderseits gut. Der Händedruck ist in auffallen-

dem Gegensatz zu der Schwäche der Oberarmmuskulatur sehr kräftig. Nur bemerkt man, dass beiderseits bei der Streckung der Finger die Zeigefinger etwas unter der horizontalen bleiben und zweitens, dass beide Spatia interossea prima etwas eingesunken sind. Ausdrücklich muss hervorgehoben werden, dass die Musculatur der Vorderarme keine Atrophie erkennen lässt und dass namentlich die übrigen Spatia interossea an den Händen voll ausgefüllt sind und von Schwund der Musculatur nichts erkennen lassen. Thenar und Hypothenar intact.

Es fehlen Schmerzempfindungen, ebenso wie sonst Sensibilitätsstörungen; ganz besonders aber betone ich, dass nirgends fibrilläre Zuckungen, nirgends auch nur die Spur einer Contractur wahrgenommen werden kann.

Patient kann sich, wenngleich etwas mühsam, allein vom Stuhl erheben und bei Augenschluss und mit zusammengesetzten Füßen stehen, ohne zu schwanken. Er geht allein, aber langsam, schwerfällig und ermüdet leicht. Treppensteigen ist sehr beschwerlich, Rennen unmöglich. Im Liegen hebt und bewegt Patient beide Beine in allen Gelenken gut und mit noch ziemlich bedeutender Kraft; beiderseits finden sich sehr bedeutende Varicositäten, aber keine irgend in die Augen fallende atrophischen Zustände. Das Kniephänomen ist beiderseits vorhanden, das Fussphänomen nur angedeutet.

Die Urin- und Stuhlexeretion ist intact, die Potenz erhalten. Sensibilitätsstörungen fehlen wie an den oberen, so auch an den unteren Extremitäten.

Die elektrische Untersuchung ergab folgendes: Beiderseits reagiren die Mm. deltoidei, die bicipites und die M. supinatores longi auch auf die stärksten Induktionsströme gar nicht. Auch sehr starke constante Ströme (selbst bei 35—40° Nadelausschlag) sind für die angeführten Muskeln wirkungslos. Das Radialisgebiet (mit Ausnahme der M. supinatores longi, sowie der schwächer als die übrigen Extensoren dem elektrischen Reiz antwortenden extensores indicis), das Gebiet des Nv. medianus und ulnaris reagirt auf beide Stromesarten, vielleicht etwas schwächer, als bei ganz gesunden Individuen, aber doch deutlich und namentlich prompt und mit blitzartig ablaufenden Zuckungen, ohne dass irgendwo Entartungsreaction (auch nicht an den Mm. interossei) nachzuweisen wäre. Dasselbe gilt für die Musculatur der Unterextremitäten, welche übrigens ebenso wenig wie die oberen, Contracturstände oder irgend welche besonderen Sensibilitätsstörungen erkennen lassen.

M. H.! Wir erkennen in dem eben beschriebenen Symptomcomplex unschwer einen jener Fälle, welche mit atrophischen und lähmungsartigen Zuständen der Körpermusculatur beginnend sich später mit den Erscheinungen einer fortschreitenden Bulbärparalyse verbinden. Es hiesse Ihre Geduld über die Gebühr in Anspruch nehmen, wollte ich es an dieser Stelle unternehmen, Ihnen ein ausführliches Bild dieser Krankheit in Bezug auf Symptomatologie und pathologisch anatomischen Befund zu entwerfen, ein Beginnen, welches um so entbehrlicher ist, als eine vorzügliche Bearbeitung dieser Frage ganz neuerdings in der Arbeit Leyden's „Ueber progressive, amyotrophische Bulbärparalyse und ihre Beziehungen zur symmetrischen Seitenstrangsklerose“

(Dieses Arch. Bd. VIII. Heft 3) vorliegt. Auch muss ich die pathologisch anatomische Seite der Frage schon deshalb ausserhalb des Bereichs meiner Besprechung lassen, weil mir Obductionsbefunde und histologische Untersuchungen nicht zu Gebote stehen.

Nur auf eine gewisse klinische Seite der Frage will ich mir erlauben Ihre Aufmerksamkeit zurichten. — Wie ich glaube, lassen sich aus dem hierhergehörigen Material drei grössere Gruppen aussondern, welche sich im Wesen und vielleicht auch dem pathologischen Befunde nach sehr ähnlich, doch in Betreff ihrer Entwicklung und ihres Verlaufs mit ziemlicher Sicherheit klinisch von einander sondern lassen.

Zu den ersten Gruppe möchte ich diejenigen Fälle rechnen, welche mit den Symptomen einer Bulbärkernaffection beginnend sich allmälig mit den Erscheinungen einer progressiven Muskelatrophie vergesellschaften. Zu den zuerst auftretenden Sprach-, Schling- und Athembeschwerden gesellt sich eine typisch, in klassischer Weise einsetzende Muskelatrophie, zunächst der oberen Extremitäten, an den Daumenballenmuskeln und den M. interossei beginnend, dann allmälig aus den Muskelgruppen des Vorder- und Oberarms diesen oder jenen Muskel ergreifend. Dabei werden fibrilläre Zuckungen der erkrankten Muskeln beobachtet und meistens ein Verhalten gegen den elektrischen Strom, wie es als einfache Herabsetzung der Erregbarkeit den Autoren seit lange bekannt ist. [Nur ausnahmsweise und schwierig nachweisbar zeigt, wie dies Erb (Ziemssen's Handbuch etc. Bd. XI. Theil II. S. 310) zuerst betonte, der eine oder andere Muskel die Erscheinungen der Entartungsreaction, die Mehrzahl aber nur eine dem verminderten Volumen entsprechende Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit.] — Die Schwäche geht mit der Atrophie Hand in Hand, oder ist vielmehr nur eine Folge der Atrophie.

Diese Krankheitsgruppe kann nur in so fern eine etwas andere Gestalt bekommen, als das Leiden mit der typisch sich entwickelnden und ablaufenden Atrophie der Extremitätenmuskeln beginnt und sich erst später mit den Symptomen einer Bulbäraffection vergesellschaftet. Die betroffenen Muskeln zeigen sehr häufig bei dieser Form fibrilläre Zuckungen.

Unter dem Namen der Sclérose latérale amyotrophique hat Charcot (*Leçons sur les maladies du système nerveux etc.* 1874) einen Symptomcomplex geschildert (Vgl. noch Gombault: *Etude sur la sclérose latérale amyotrophique Paris 1877*), welcher beginnt mit einer objektiv nachweisbaren Schwäche resp. Lähmung einer oder der andern Oberextremität, zu der sich eine schnell fortschreitende, die Gesamtmuskulatur gleichmässig ergreifende Abmagerung gesellt. Das erste aber ist die Lähmung. Die atrophischen Muskeln zeigen lebhafte fibrilläre Zuckungen; außerdem aber stellen sich frühzeitig und unabhängig von der Atrophie Contracturen ein, während erst später die unteren Extremitäten schwach und kraftlos werden, ohne dass eine Abmagerung deutlich zu Tage trate. Dagegen finden sich auch hier Muskelrigidität und vermehrte Sehnenreflexe; Blase und Mastdarm werden in ihrer Function nicht beeinträchtigt. Den Abschluss des Krankheitsbildes macht der Symptomcomplex einer fortschreitenden Lähmung der Nerven-

kerne in der Medulla oblongata. — Die ganze Krankheit führt in relativ kurzer Zeit (spätestens nach Ablauf von 3 Jahren) zum Tode. Die Erregbarkeit der atrophischen Musculatur bleibt im Wesentlichen intact, Sensibilitätsstörungen, Decubitus etc. fehlen.

Es ist zunächst klar, dass unser oben beschriebener Fall zu dieser Form nicht zu rechnen ist. Zwar begann die Erkrankung mit einer Lähmung eines Armes, dem bald der andere nachfolgte: die atrophirten Muskeln zeigen aber weder fibrilläre Contractionen, noch ist ihre Erregbarkeit erhalten, es finden sich absolut keine Contracturen weder an den oberen, noch an den unteren Extremitäten, auch betrifft die Lähmung und Atrophie bestimmte Muskelgruppen, welche in ihrem tiefen Ergriffensein sich recht deutlich von den relativ ganz intact gebliebenen derselben Extremität abheben und in ihrer Erkrankung sich klar vor den sonst so vorwiegend ergriffenen kleinen Handmuskeln auszeichnen.

Aber auch der ersten Form gleicht unser Fall, was Entwicklung, Verlauf und Symptomatologie betrifft, nicht: Es fehlen zwar, worauf Leyden neuerdings besonders die Aufmerksamkeit lenkte, die Contracturen, es fehlt aber auch die allmäßige, unter der Form der progressiven Atrophie einsetzende Entwicklung; es handelte sich im Beginn schon um eine Lähmung und eine rapid sich hinzugesellende Atrophie (mit baldigem Verlust der elektrischen Erregbarkeit) solcher Muskeln, welche sonst bei der progressiven Muskelatrophie (einhergehend mit fibrillären Zuckungen und einfacher Abnahme der elektrischen Erregbarkeit) erst später ergriffen werden, als die Daumenballen und Zwischenknochenmuskeln der Hand, welche hier im Wesentlichen noch keine Einbusse erlitten haben.

Unter dem Namen der Paralysie générale spinale subaigue hat nun Duchenne in seinem Buche *) eine Affection beschrieben, welche beginnt mit Schwäche einer oder beider Unter- oder Oberextremitäten, oder eines ihrer Segmente, allmälig auf das ganze Glied übergehend, ohne irgend welche Zeichen der Störung von Seiten der Sensibilität; die weiteren Symptome sind: 2. allmäßige Zunahme der Parese bis zu vollkommener Lähmung von Muskelgruppen, oder sämmtliche Muskeln eines Gliedtheils oder eines ganzen Gliedes, schliesslich die Muskeln des ganzen Körpers ergreifend; 3. während dieses letzten Zeitraums gewöhnlich Auftreten von Sprachstörungen und Schlingbeschwerden, wie bei der paralysie glosso-labio-laryngée. 4. Abschwächung resp. Vernichtung der elektromuskulären Contractilität in directem Verhältniss zur Muskelähmung; 5. Massenatrophie der Muskeln kurze Zeit nach dem Eintritt der Lähmung; 6. normale Harn- und Stuhlentleerung; 7. oft ein Stillstand der Krankheit vor ihrer letzten Entfaltung, dann Rückkehr der willkürlichen Bewegungen, selbst vor der Rückkehr der elektrischen Erregbarkeit.

„Das sind die Handhaben zur Diagnose der Paralysie générale spinale antérieure subaigue. Aber nicht eins der genannten Symptome ist pathogn-

*) De l'électrisation localisée. Paris 1872 p. 477.

monisch; die Diagnose dieser Krankheit beruht auf der Gesamtheit der Symptome und auf der Art ihrer Entwicklung.“

Charcot nennt in seinen berühmten, oben schon erwähnten *Leçons* (pag. 230) das Kapitel, in welchem Duchenne seine eben wiedergegebenen Ansichten entwickelt ein chapitre d'attente, une sorte de caput mortuum qui demande un remaniement complet. — Erb*) hat diesem Kapitel der Poliomyelitis anterior unter der Bezeichnung *Chronica* einen besonderen Abschnitt gewidmet, der sich im Wesentlichen den Ausführungen Duchenne's anschliesst. Ebenso spricht sich Berger**) ausführlich über diese Form aus, sie entschieden von der amyotrophischen Lateralsklerose Charcot's trennend. Beiden Beobachtern möchte ich mich nach meinen Erfahrungen anschliessen und den von mir hier vorgestellten Fall als einen Fall von chronisch verlaufender Poliomyelitis adulorum aufgefasst wissen. Ich sage mit Absicht chronisch verlaufend, denn der Beginn der Affection kann subacut oder ganz acut einsetzen, sich aber weiterhin als durchaus chronisch erweisen. Und so möchte ich denn in Kürze noch einmal recapituliren:

Die Symptome einer Bulbärparalyse können sich vergesellschaften mit den Erscheinungen progressiver Muskelatrophie, oder letztere, wenn sie im Beginn vorhanden sind, sich mit der Bulbärerkrankung verbinden. Zweitens kann man Symptomkomplexe beobachten, wie sie dem von Charcot entworfenen Bilde der amyotrophen Lateralsklerose entsprechen, drittens verläuft die Affection unter dem Bilde der chronischen vorderen Poliomyelitis, wie es Duchenne, Erb, Berger und ich selbst beobachtet haben. Noch einmal wiederhole ich an dieser Stelle, dass ich mit der kurzen Mittheilung des oben beschriebenen Falles (und eines anderen, den ich anhangsweise hier folgen lassen will) nichts weiter bezweckt habe und bei dem Mangel pathologisch-anatomischer Befunde auch nichts weiter bezwecken konnte, als auf's Neue den Versuch zu machen, die sich oft so ähnlichen Bilder dieser Krankheitsformen klinisch etwas besser hervortreten zu lassen und die Ausführungen Erb's und Berger's meinerseits zu bestätigen. Es lag mir fern, in dem engen Rahmen eines kurzen Vortrages die gesamte Pathologie dieser so interessanten und wichtigen Erkrankungsformen zu entwickeln, um so weniger, als dies durch die oft genannten Autoren, so weit es bis heute überhaupt möglich ist, gründlich und sorgfältig schon geschehen ist.

Zum Schluss möchte ich noch auf die eigenthümliche Verbreitung der atrophenischen Lähmung an den Oberextremitäten bei meinem Patienten aufmerksam machen; es sind auch hier die Deltoiden, die Bicipites und die Supinatores longi zuerst, am intensivsten und zusammen betroffen, worüber an anderer Stelle***) schon genügend gesprochen worden ist. In meinem Falle

*) Erb: l. c. pag. 303.

**) Berger: Ein Fall von Sclerosis amyotrophica. Deutsche Zeitschrift f. pr. Med.

***) Vergl. Berl. Klin. Wochenschr. 1878 No. 18 und die dort gemachten Citate.

gelang es bei der so enorm weit vorgeschrittenen Atrophie der Muskeln nicht mehr, die charakteristische, höchst wahrscheinlich vorhanden gewesene Entartungsreaction nachzuweisen.

Auszugsweise lasse ich hier die Beschreibung eines Falles folgen, der unter einer anderen Bezeichnung von Dr. C. Lüderitz in seiner Inaugural-dissertation, vorgelegt der medicinischen Facultät zu Jena, gedruckt zu Berlin 1876 (Striese) als ein Fall von progressiver Muskelatrophie mitgetheilt ist. Der Fall stammt aus meiner Beobachtung: Er betrifft den 40 Jahre alten Eisenbahnschaffner J. Martin. Vier Wochen nach einem Eisenbahnunfall plötzliches Eintreten von Schwäche im linken Arm; einige Monate später im rechten Arm. Abflachung der Musculatur der beiden Scapulae, Schultern und Oberarme, Schwäche der Nackenmusculatur. Atrophie verdeckt durch reichliches Fett. — Hand- und Fingerbewegungen bis zuletzt intact. Allmäßige Abnahme der Kräfte der Unterextremitäten. Sprachstörungen, Gefühl von Anstrengung beim Reden als ginge die Luft aus, Lähmung des Gaumensegels, Schlingbeschwerden.

Bedeutende Atrophie und hochgradige Lähmung der Oberarme, des Schultergürtels, der Nacken- und Halsmusculatur, sehr herabgesetzte elektrische Erregbarkeit; keine fibrillären Zuckungen, keine Contracturen. Schliesslicher Tod durch Asphyxie.

Ich rechne diesen Fall nach meinen heutigen Erfahrungen zu den Fällen von Poliomyelitis anterior chronica mit schlimmem Ausgang.
