

XXIV.

Ein Fall von progressiver Muskelatrophie mit Erkrankung der grauen Vordersäulen des Rückenmarks.

Von

Dr. **W. Erb** und Dr. **Friedr. Schultze**
in Heidelberg.

Wir theilen in den folgenden Blättern einen Fall von typischer progressiver Muskelatrophie mit, der zur Section gelangte und — wie fast alle in den letzten Jahren untersuchten derartigen Fälle — eine ausgesprochene Veränderung in den grauen Vordersäulen des Rückenmarks erkennen liess. Es würde Angesichts der Constanz dieser Befunde, wie sie seit Einführung besserer Untersuchungsmethoden in die pathologische Histologie des Rückenmarks die Regel gewesen ist, kaum nöthig sein, solche Fälle noch ausführlich zu publiciren, wenn nicht jüngst von Lichtheim*) ein als progressive Muskelatrophie bezeichneter Krankheitsfall publicirt worden wäre, in welchem alle und jede Veränderung am Rückenmark fehlte und aus welchem Lichtheim deshalb den Schluss zog, die Anschauung von der primär myopathischen Natur der progressiven Muskelatrophie, wie sie besonders von Friedreich in seiner bekannten grossen Monographie über diese Krankheit vertheidigt wird, sei in der That die richtige und für alle Fälle zutreffende.

Unser Fall bietet nun gerade für die Beurtheilung der hier ob-schwebenden Streitfragen den ganz besonderen Vortheil, dass er un-

*) Lichtheim, Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks. Dieses Archiv, VIII. Hft. 3. 1878.

gewöhnlich früh zur Section kam, indem er schon im 2. bis 3. Jahre des Krankheitsverlaufs durch eine intercurrente Krankheit beendet wurde; wir konnten somit die Untersuchung in einem relativ frühen Stadium der Krankheit machen und welche Bedeutung gerade hierdurch das Vorhandensein der spinalen Veränderungen gewinnt, liegt für den Kundigen auf der Hand.

Wir könnten uns damit begnügen, diesen neuen, nach allen Richtungen hin sorgfältig anatomisch geprüften und gerade mit Rücksicht auf die Frage von der fortgeleiteten Neuritis genau untersuchten Fall einfach dem Lichtheim'schen gegenüber zu stellen; allein es verlohnt denn doch, zu untersuchen, ob denn wirklich der Fall von Lichtheim zu der typischen progressiven Muskelatrophie gehört oder nicht, und ob Lichtheim also wirklich berechtigt ist, die weitgehenden Schlüsse aus diesem vereinzeltten Falle zu ziehen, die er zieht. So schwierig nun auch eine solche Untersuchung ist, theils weil das klinische Bild der typischen progressiven Muskelatrophie noch nicht mit genügender Schärfe feststeht, theils weil es ungemein schwierig ist, bloss nach der wenn auch noch so ausführlichen Beschreibung eines solchen Falles sich ein ganz authentisches Urtheil über denselben zu bilden, so können wir doch bei genauem Studium des Lichtheim'schen Falles einige Bedenken nicht unterdrücken, die sowohl klinischer, wie anatomischer Natur sind.

Besonders ist es die Entwicklungsweise der Krankheit, welche in dieser Richtung betont werden muss: Patientin bekommt nach einer grossen Ueberanstrengung heftige Schmerzen im Arm (wie es scheint in der Schulter?) und schon am folgenden Tage — am ersten Krankheitstag! — ist deutliche Schwäche des Arms vorhanden; dieselbe bessert sich im Laufe des ersten Jahres und erst nach zwei Jahren wird Abmagerung des Arms bemerkt! Das ist denn doch ein sehr ungewöhnlicher Verlauf und man hat wohl ein Recht zu fragen, ob es sich da nicht etwa um eine primäre Gelenkaffection mit secundärer Muskelatrophie handelt; das ist natürlich jetzt nachträglich nicht mehr zu entscheiden. — Im Bein tritt die Schwäche nach einem Puerperium und nach Abscessbildung am Fuss auf. — Weiterhin erscheint allerdings das Krankheitsbild als ein solches von progressiver Muskelatrophie; aber diesem ähneln gar viele Krankheitsbilder und wer die Geschichte dieser Krankheit etwas genauer kennt, weiss, dass die allerverschiedensten Krankheiten unter diesem Namen publicirt sind; erst in allerneuester Zeit lernt man ja das typische Krankheitsbild der progressiven Muskelatrophie genauer zu umgrenzen! — Ungewöhnlich ist ferner in dem Fall von Lichtheim das

Auftreten von Parese gewisser Gesichtsmuskeln, ohne dass im Uebrigen bulbäre Symptome bestanden; zu beachten ist wohl auch das spontane Auftreten einer schweren Hüftgelenkaffection.

Aber auch von anatomischer Seite scheint uns der Beweis keineswegs geliefert, dass es sich hier um die typische Form der progressiven Muskelatrophie gehandelt habe. Lichtheim findet nur einfache Atrophie der Muskelfasern, von welchen nur einzelne eine undeutliche Querstreifung und ein bestäubtes Aussehen zeigen; er betont ausdrücklich, dass keine Vermehrung der Muskelkerne bestanden habe und constatirt im Weiteren nur eine erhebliche Zunahme des interstitiellen Bindegewebes, mit theilweiser Umwandlung desselben in Fettgewebe. Er fasst seine Ergebnisse dahin zusammen, dass die Muskeln das typische histologische Bild atrophischer Muskeln zeigten. Wir können das gern zugeben; wir erlauben uns aber, darauf hinzuweisen, dass es neben der einfachen Atrophie der Muskeln noch eine degenerative Atrophie derselben giebt; und dass bei der typischen progressiven Muskelatrophie eben diese degenerative Atrophie der Muskeln mit ihren Kernwucherungen, Verlust der Querstreifung, Zerklüftung der Fasern nach verschiedenen Richtungen, wachsartiger Degeneration etc. die Regel ist, wie das ja Friedreich in seinem Buche ausführlich dargelegt hat.

Wir vermögen also in jenem Muskelbefunde durchaus nicht gerade das typische Bild der progressiven Muskelatrophie zu erblicken, wie es denn doch selbst bei 17jähriger Dauer der noch immer im Fortschreiten begriffenen Krankheit gefunden werden müsste.

Wir sind weit entfernt, mit Bestimmtheit behaupten zu können, der Lichtheim'sche Fall habe nicht zur typischen progressiven Muskelatrophie gehört, aber wir müssen doch auf Grund der im Vorstehenden geltend gemachten Bedenken erklären, dass wir die Zuversicht Lichtheim's nicht theilen können: „dass selbst die strengste Kritik mit der Zurechnung seines Falles zur Duchenne-Aran'schen progressiven Muskelatrophie einverstanden sein werde“. Wir halten vielmehr diese Zurechnung für nicht in wünschenswerth genügender Weise begründet.

Wenn nun in einem solchen Falle das Rückenmark vollständig normal gefunden wird — und wir haben keinen Grund, an der vollkommenen Exactheit der Lichtheim'schen Angaben in dieser Beziehung zu zweifeln — so darf unserer Meinung nach ein solcher Fall nicht ohne Weiteres als Gegenbeweis gegen eine viel grössere Anzahl entgegenstehender Resultate dienen, um so weniger als dasjenige Moment, welches in den entgegenstehenden Fällen als noth-

wendig vorhanden vorausgesetzt wird — die Fortleitung eines entzündlichen Processes von den Muskeln durch die peripheren Nerven zum Rückenmark noch nirgends mit Sicherheit nachgewiesen ist. Wir müssen also die Schlussfolgerung, die Lichtheim aus seiner Beobachtung zieht, „dass Veränderungen der Ganglienzellen der Vorderssäulen keine nothwendige Vorbedingung des Symptomenbildes der progressiven Muskelatrophie sind“, als durch diese selbe Beobachtung nicht genügend begründet zurückweisen.

Unseres Erachtens kann man aus der an sich im höchsten Grade bemerkenswerthen Beobachtung nur schliessen, dass es Krankheitsfälle giebt, welche eine grosse Aehnlichkeit mit dem Symptomenbild der progressiven Muskelatrophie zeigen, bei welchen aber die genaueste Untersuchung weder an den Nerven noch am Rückenmark irgendwelche Veränderungen ergiebt, welche also höchst wahrscheinlich peripheren, primär myopathischen Ursprungs sind. Wir betrachten diesen Fall daher als ein höchst wichtiges Beweisstück für die Anschauung, dass es in der That Muskelatrophien und zwar progressive Muskelatrophien giebt, welche primär myopathischen Ursprungs sind; um so wichtiger als alle früheren, als Beweis angeführten Fälle dieser Art wegen der mangelhaften Methoden der Rückenmarksuntersuchung nicht beweiskräftig sein konnten.

Statt nun, wie Lichtheim, zu sagen: dieser Krankheitsfall war ein typisches Beispiel Duchenne-Aran'scher progressiver Muskelatrophie und weil die Untersuchung des Rückenmarks negative Resultate gab, sind alle bisherigen, anscheinend sehr wohl gestützten Anschauungen über diese Krankheit als irrthümliche zu bezeichnen — würde es uns passender erschienen sein, zu sagen: hier ist ein Fall, der klinisch grosse Aehnlichkeit mit der typischen progressiven Muskelatrophie hat, sich aber bei der anatomischen Untersuchung von dieser verschieden erwies; suchen wir daher nach klinischen Unterscheidungsmerkmalen dieser beiden, einander ähnlichen Krankheitsbilder!

Lichtheim hat diesen Weg nicht betreten wollen, sondern erklärt einfach die Symptome der spinalen und der myopathischen progressiven Muskelatrophie für identisch und will eine Berechtigung zur Trennung derselben nicht anerkennen.

Das erscheint uns entschieden zu weitgehend, um so mehr als bisher noch Niemand ernstlich nach den klinischen Merkmalen einer Differentialdiagnose beider Formen gesucht hat. Es ist das eine Aufgabe der nächsten Zukunft und wir hegen die entschiedene Hoffnung,

dass es gelingen werde, unterscheidende Kriterien zu finden. Schon nach unsern jetzigen Erfahrungen erscheint es nicht undenkbar, dass es uns gelingen werde, die (spinale) degenerative Atrophie der Muskeln von der (peripheren) einfachen Atrophie derselben mit Hülfe der elektrischen Untersuchung zu differenziren, indem bei jener unter gewissen Voraussetzungen die Entartungsreaction nachgewiesen werden kann, die bei dieser fehlt. Dazu muss freilich die elektrische Untersuchung noch weiter vervollkommenet und speciell bei dieser Krankheit mit grösserer Sorgfalt gemacht werden.

Jedenfalls muss in dieser Frage noch weiter geforscht und noch recht viel neues Material von den neu gewonnenen Gesichtspunkten aus untersucht werden. Die grossen Fortschritte, welche gerade in den letzten Jahren in der klinischen Sonderung der verschiedenen spinalen Amyotrophien gemacht worden sind, lassen uns hoffen, dass auch die Frage von der progressiven Muskelatrophie und ihren Beziehungen zu verwandten Krankheitsformen ihrer Lösung in nicht allzuferner Zeit entgegengeht. Als einen kleinen Beitrag zu dieser Lösung betrachten wir den im Folgenden zu schildernden Fall, der leider — weil der Privatpraxis entnommen — ebenfalls in klinischer Beziehung noch nicht mit aller wünschenswerthen Vollständigkeit untersucht ist.

Beobachtung.

Herr C. M., 58 Jahre, Maschinenfabrikant, ein durch ungewöhnliche Leistungsfähigkeit und Energie, durch grosse Muskelkraft, ausserordentliche Resistenz gegen äussere Schädlichkeiten, Erkältungen u. dgl. ausgezeichnete Mann, kommt am 19. September 1876 zur Beobachtung.

Seiner Angabe nach war er immer gesund, und hat erst seit zwei Jahren etwabe bei grösseren Anstrengungen, beim Heben von Lasten etc. leichtes Zittern in den Armen bemerkt. Er selbst aber datirt den Beginn seines Leidens erst vom Herbst 1875, zu welcher Zeit er sich die Haare schneiden liess und dadurch den Nacken in ungewöhnlicher Weise entblösste, während er sich gleichzeitig vielfach Erkältungsschädlichkeiten bei erhitztem und schwitzendem Körper aussetzte.

Als erste Krankheitserscheinung zeigte sich bald darnach — und in den folgenden Monaten immer stärker hervortretend — eine Schwäche in der Haltung des Kopfes, welcher immer nach vorn sank und den Patienten beim Essen, Zeichnen u. dgl. bedeutend genirte. — Damit verbunden waren leichte Schmerzen in der Nacken- und Hinterhauptsgegend, welche jedoch niemals höhere Grade erreichten.

Von Neujahr 1876 an bemerkte Patient auch eine leichte Schwäche in den Armen und Schultern bei gewissen Bewegungen, speciell beim verticalen Erheben der Arme und beim Heben von schweren Gegenständen.

Diese Erscheinungen nahmen sehr allmählig zu, nachdem die Nackenschmerzen sehr bald einer continuirlichen Eisapplication gewichen waren. Im Sommer 1876 steigerte sich die Schwäche der oberen Extremitäten und der Nackenmuskeln immer mehr, so dass sich Patient zu einer Kur in Wildbad (August 1876) entschloss. Er gebrauchte dort ohne Pausen 28 Bäder, kehrte aber darnach entschieden schlechter nach Hause zurück.

Die Schwäche der Arme und des Nackens hat seitdem erheblich zugenommen und es hat sich jetzt auch eine deutliche und hochgradige Schwäche der unteren Extremitäten eingestellt, so dass Patient jetzt nur noch $\frac{1}{2}$ —1 Stunde gehen kann, nur schwer Treppen steigt und auf ansteigendem Terrain rasch ermüdet.

Abnorme Empfindungen Parästhesien. Schmerzen haben in den Extremitäten nie bestanden; nur an einer umschriebenen Stelle der Rückenfläche des rechten Zeigefingers bestand hie und da etwas taubes Gefühl und jetzt manchmal Formication. — Gürtelgefühl bestand niemals. — Blasen- und Mastdarmfunction ist immer normal gewesen; alle Gehirnfunktionen, Intelligenz, Gedächtniss, Sinnesfunctionen sind vollkommen ungestört.

Syphilis hat nie bestanden. Patient hat aber eine anstrengende Geschäftsthätigkeit gehabt; ein vielfach aufregendes und unregelmässiges Leben geführt; sehr viel Bier, aber wenig andere Spirituosen getrunken.

Status praesens Ende September 1876: Sehr kräftig gebauter, dickleibiger Mann, mit sehr starkem Panniculus adiposus. Zeigt eine auffallend nach vorn geneigte Haltung des Kopfs und dadurch bedingte Rückwärtsbeugung der Wirbelsäule, und unsicheren Gang. Das Kinn ist nach der Brust herabgesunken, und nur mit Mühe erhebt Patient den Kopf, muss ihn beim Essen, Schreiben, Zeichnen u. s. w. mit der einen Hand stützen. Die genauere Prüfung der hauptsächlichsten, hier vorhandenen Bewegungsstörungen ergibt nun folgendes:

Erhebliche Schwäche der Nackenmuskeln, so dass der Kopf gegen geringen passiven Widerstand nicht erhoben werden kann. — Ebenso bedeutende Schwäche der Cucullares und der übrigen, das Schulterblatt bewegenden Muskeln.

Schwäche des Deltoideus, des Triceps brachii und der Beuger des Vorderarms beiderseits sehr ausgesprochen; dagegen sind die Muskeln, welche die Hand bewegen, in ihrer Leistungsfähigkeit nur wenig, wenn auch deutlich herabgesetzt.

Sehr erheblich ist ferner auch die Schwäche der Rückenmuskeln, die sich schon in der stark nach hinten gebeugten Haltung der Wirbelsäule documentirt; Erheben des Rumpfes aus stark gebückter Stellung geht nur schwierig.

An den untern Extremitäten sind es besonders die vom Becken ausgehenden, die Bewegungen im Hüftgelenk vermittelnden Muskeln, welche in ihrer Leistungsfähigkeit vermindert sind.

Es erfordert wegen der Dicke des Fettpolsters eine genauere Betrachtung und Untersuchung, um zu constatiren, dass die sämmtlichen genannten

Muskeln mehr oder weniger hochgradig atrophisch sind; in besonders hohem Grade ist dies deutlich an der untern Hälfte des Pectoralis major und am Triceps brachii beiderseits. — Ueber die Ernährungsverhältnisse der Nacken- und Rückenmuskeln ist schwer ein Urtheil zu gewinnen, doch lässt sich ihre Abmagerung nicht verkennen. Deutlich atrophisch ist auch die Glutäalgegend beiderseits.

Dagegen sind die Muskeln der Vorderarme, die kleinen Handmuskeln und auch die Deltoidei in ihrem Volumen nicht erheblich vermindert, und die Muskulatur der Ober- und Unterschenkel erfreut sich sogar einer ganz besonders mächtigen Entwicklung.

Fibrilläre Zuckungen sind (wahrscheinlich des dicken Fettpolsters wegen) in den paretischen Muskeln nicht deutlich wahrzunehmen.

Die Sensibilität der oberen Extremitäten zeigt mit Ausnahme einer kleinen Stelle an der rechten Hand keinerlei Störung. Hier jedoch findet sich an den einander zugekehrten Hälften der Dorsalseite der 1. und 2. Grundphalange eine geringe Abstumpfung der Sensibilität, verbunden mit Taubheitsgefühl, zeitweilig auftretender Formication und Schmerzen.

Auch an den untern Extremitäten ist die Hautsensibilität durchaus normal, mit Ausnahme einer umschriebenen Stelle an der äusseren Fläche des linken Oberschenkels, woselbst Patient seit einigen Tagen ebenfalls ein Taubheitsgefühl mit etwas abgestumpfter Tastempfindung hat.

Die Halswirbelsäule ist nach allen Richtungen frei beweglich und nirgends schmerzhaft. Eine ungewöhnliche Entwicklung des Hinterhauptbeins bedingt beiderseits eine harte rundliche Anschwellung, die sich aber entschieden als nicht pathologisch erweist.

Patellarsehnenreflex beiderseits vorhanden. Blase und Mastdarm fungiren durchaus normal. Appetit und Verdauung sind regelmässig. Schlaf gut. Sämmtliche Hirnnerven, Zunge, Kau- und Gesichtsmuskeln, Schlingmuskeln, höhere Sinnesorgane, Gedächtniss, Intelligenz sind vollkommen normal.

Die elektrische Untersuchung hat wegen der Dicke des Fettpolsters und der nicht geringen Hautempfindlichkeit des Kranken mit den grössten Schwierigkeiten zu kämpfen und ergiebt deshalb nur unsichere Resultate; sie konnte auch, da der Kranke im weiteren Verlaufe seines Leidens in seiner — von der Stadt entfernten — Wohnung behandelt werden musste, späterhin nicht mit der wünschenswerthen Genauigkeit wiederholt werden, was wir lebhaft bedauern.

Sie ergab in den erten Wochen der Beobachtung in den sämmtlichen paretischen und atrophischen Muskeln zweifellos eine einfache Herabsetzung der faradischen sowohl wie der galvanischen Erregbarkeit. Qualitative Veränderungen konnten nicht nachgewiesen werden, jedenfalls gelang es nicht, deutliche und unzweifelhafte Zeichen von Entartungsreaction zu constatiren.

Die Diagnose wurde sofort auf typische progressive Muskelatrophie gestellt und eine regelmässige Behandlung eingeleitet. Dieselbe bestand in Galvanisation längs der Wirbelsäule und am Halssympathicus,

und in labiler galvanischer Reizung der paretischen atrophischen Muskeln, besonders an Nacken und Schulter, abwechselnd mit Faradisirung derselben Muskeln.

Ausserdem kamen später noch kalte Abreibungen des Körpers, Arg. nitr., Jodeisen, Jodkalium u. dgl. zur Anwendung.

Diese Behandlung erwies sich dem allmähigen Fortschreiten des Leidens gegenüber vollkommen machtlos. Langsam zwar, doch unaufhaltsam schritt die Schwäche der Muskeln fort, so dass die Haltung des Kopfs, der Gebrauch der Arme immer schwieriger wurden, das Gehen immer mühseliger geschah, indem die Atrophie sich nach und nach auch der Oberschenkelmuskeln bemächtigte. Dagegen blieben Vorderarm und Hände, sowie die Unterschenkel in auffallender Weise wenig von dem Leiden afficirt.

Niemals trat eine Spur von bulbären Symptomen ein; dem Kranken schien eine relativ lange Lebensdauer beschieden, als im Laufe des Sommers ein sich zufällig hinzugesellendes Uebel seinen Leiden ein unerwartet rasches Ende bereitete.

Im Juni 1877 wurde er in Folge eines Diätfehlers von einem sehr heftigen acuten Magencatarrh befallen. Daran schloss sich eine von dem Kranken eigenmächtig eingeführte längere Zeit fortgesetzte Milchdiät an, die seinen sonstigen diätetischen Gewohnheiten diametral entgegenstand. Dadurch kam es zu höchstgradiger Verstopfung und zu bedeutender Kothstauung im Rectum. Diese, sowie vielleicht eine mechanische Irritation durch unzweckmässige Application von Clysmata, ruft einen hochgradigen Reizungszustand des Rectum mit heftigem Tenesmus (auch auf die Blase sich erstreckend) Abgang von flüssigen Fäcalien und von Blut hervor.

Ansräumen des Rectum (August 1877) schafft Erleichterung. Da jedoch Patient wegen der (durch die Geschwürsbildung im Rectum — s. Sectionsbericht — bedingten) Schmerzhaftigkeit hartnäckig allen örtlichen Applicationen sein Veto entgegensetzt, stellt sich die Kothstauung bald wieder ein, mit lebhafter Steigerung aller Beschwerden.

Dabei bestehen die Veränderungen am motorischen Apparat unverändert fort; es zeigt sich keine Paraplegie der Beine, keine Blasenlähmung.

Anhaltende Appetitlosigkeit, zeitweilige Fieberbewegungen, die heftigen Schmerzen etc. bringen den Kräftezustand des Kranken rapide herab. Ende October zeigen sich beängstigende Erscheinungen von Seiten des Herzens (Fettherz?): aussetzende, unregelmässige Herzaction, Beklemmungsanfälle, Puls klein und flatternd. Haut kühl, Anfälle von Collapsus. — Reizmittel aller Art vermochten ein solches Dasein nur noch kurze Zeit zu fristen. Bei fortschreitender Kräfteabnahme blieb das Bewusstsein völlig klar und am 31. October 1876 Abends 11 Uhr trat plötzlich, ohne alle weiteren Erscheinungen, ein sanfter Tod ein.

Die Berechtigung, den vorstehenden Fall als typische progressive Muskelatrophie aufzufassen wird wohl von Niemanden ernstlich in Abrede gestellt werden und bedarf keiner ausführlichen Begründung. Allerdings war es keiner von den gewöhnlichen Schulfällen, bei welchen die Atrophie an den kleinen Handmuskeln beginnt, von da auf Vorder- und Oberarm und später auf den Rumpf und die unteren Extremitäten fortschreitet und wohl auch mit bulbären Lähmungserscheinungen sich vergesellschaftet, sondern es haben hier die Erscheinungen der Atrophie an den Muskeln des Nackens und Schulterblatts und des Oberarmes begonnen, haben dann die Rückenmuskeln und die Glutaei und erst später die Oberschenkelmuskeln befallen, während die kleinen Hand- und die Vorderarmmuskeln — wenigstens bis zu dem, den Krankheitsverlauf frühzeitig unterbrechenden Tode — relativ unbetheiligt geblieben sind. Diese Localisation ist jedoch durchaus nichts Ungewöhnliches und bei allen besseren Autoren über progressive Muskelatrophie findet sich die Angabe, dass in einem gewissen Prozentsatz aller Fälle die Krankheit an der Musculatur des Rumpfes ihren Anfang nimmt. Wir selbst haben mehrere derartige Fälle gesehen.

Wenn man als klinische Merkmale für die typische progressive Muskelatrophie in der Regel folgende aufstellt: allmählig entstehende und fortschreitende Atrophie eines grossen Theils der Musculatur, und zwar in Form der „Atrophie individuelle“, einzelne Muskeln und Theile von Muskeln zwischen anderen betreffend; der Atrophie entsprechende, fortschreitende Parese, ohne vorausgehende wirkliche Paralyse; langes Erhaltenbleiben und schliesslich einfache Verminderung der elektrischen (faradischen) Erregbarkeit, während in einzelnen Muskeln Zeichen von Entartungsreaction auftreten (Erb); das Auftreten fibrillärer Zuckungen in den atrophirenden Muskeln; Fehlen aller erheblichen Störungen von Seiten der Sensibilität, der Sinnesorgane, der Blase etc., und endlich entschieden progressiven Charakter des Leidens: so wird man alle wesentlichen Züge dieses Symptomenbildes in unserm Falle wiederfinden.

Allerdings wird man Angaben über fibrilläre Zuckungen vermissen; allein auf ihr Fehlen — das übrigens auch in anderen Fällen schon beobachtet ist, — wird man in diesem Falle wenig Werth legen, weil die mächtige Entwicklung des Fettpolsters für ihr Sichtbarwerden, selbst wenn sie vorhanden waren, jedenfalls ein sehr erschwerendes Moment war. — Auch der Nachweis der Entartungsreaction in einzelnen Muskeln konnte in unserm Falle nicht geliefert werden; wir bedauern dies selbst sehr lebhaft, müssen aber die Schuld

davon grösstentheils äusseren Zufälligkeiten, theils der Dicke des Fettpolsters und der Art und ungünstigen Lage der befallenen Muskeln, theils der eine genauere Untersuchung im späteren Krankheitsverlauf ausschliessenden äusseren Situation des Kranken zuschreiben.

Aber wenn auch das klinische Bild mit seinen nun nicht mehr abzustellenden Mängeln die Skeptiker nicht überzeugen sollte, so würde der anatomische Befund an den Muskeln — im Zusammenhalt mit dem, was wir über den Krankheitsverlauf wissen — die Diagnose über jeden Zweifel sicher stellen. Die folgende Darstellung des Sectionsbefundes und der genaueren mikroskopischen Untersuchung der Muskeln wird zeigen, dass in dieser Beziehung nicht der mindeste Zweifel aufkommen kann.

Es hat sich in unserm Falle in der That um die typische progressive Muskelatrophie gehandelt.

Sectionsbefund.

Section*) am 2. November 1877. 40 Stunden nach dem Tode. (Prof. Thoma.) — Grosse Statur, blasse schlaife Hautdecken, sehr fettreiches Unterhautzellgewebe, bis 3 Ctm. dicke Fettlage.

Die Musculatur der Rückseite des Thorax an allen Stellen sehr blass und schlaff. Die Cucullares in ihren unteren Abschnitten weissgelblich, nach oben blassroth. Der Serrat. antic. major fast durchweg hellgelb und fettglänzend; der Opisthothenar zeigt dieselbe hellgelbe fettglänzende Beschaffenheit an allen Stellen mit Ausnahme einiger der untersten Partien. Ausserdem ist dieser ganze Muskel sehr auffallend geschwunden, viel dünner als normal. Auch die übrigen Rückenmuskeln, wenn auch in geringerem Grade schwächig und atrophisch.

Die Nackenmuskeln zeigen dieselbe gelbliche Verfärbung und Atrophie in sehr hohem Grade; nur unmittelbar an der hintern Fläche der Querfortsätze der Halswirbel finden sich einige dunkler geröthete Muskelstreifen.

Im Wirbelkanal durchaus nichts abnormes; nirgends eine Verengung oder ein Vorsprung. Die Häute des Rückenmarks erscheinen vollständig normal, wenig blutreich; an den Nervenwurzeln sind makroskopisch nirgends Veränderungen wahrzunehmen: keine nennenswerthe Atrophie oder graue Verfärbung; nur die vordern Wurzeln des oberen Hals theils erschienen etwas schwächig.

Auch am Rückenmark selbst ist an Form, Consistenz und Farbe bei makroskopischer Betrachtung sowohl von Aussen als auf Querschnitten keine deutliche und unzweifelhafte pathologische Veränderung zu erkennen. Einzelne, ganz leicht grau gefärbte Stellen treten allerdings hie

*) NB.! Im Privathause und unter erschwerenden Umständen gemacht.

und da auf dem im Ganzen sehr blassen Querschnitt hervor, können aber nicht mit Sicherheit als pathologisch angesprochen werden.

Die Muskeln an der vordern Fläche des Rumpfes sind von derselben gelblichen Beschaffenheit wie hinten; die stärksten Veränderungen zeigen indessen die Pectorales maj. und die Transversi abdominis.

Thorax weit; im Herzbeutel und den Pleurahöhlen etwas klare Flüssigkeit; Herzbeutelblätter normal. Herz gross, subpericardiales Fett reichlich entwickelt; seine Muskulatur schlaff, dunkelroth, bei weiter Höhle und normaler Dicke. Klappen und Endocard unverändert. — Beide Lungen zeigen in der Spitze einige graufarbige, bindegewebige Verdichtungen; das übrige Lungengewebe mässig emphysematös bei mässigem Blutgehalt und geringer Durchfeuchtung. Milz etwas vergrössert, sehr blutreich und feucht. Im grossen Netz und den Bauchfellfalten sehr viel Fett. Lage der Eingeweide normal. Leber und Magen ohne besondere Veränderungen. Der Darm hat blasse Schleimhaut; im Dickdarm erhebliche Menge zäher dicker Kothmassen. — Im Mastdarm, in der Höhe des Sphincter internus, ein Ringgeschwür, welches bis auf die Muscularis reicht und flache, grau verfärbte, scharfe Ränder besitzt.

Um die Nieren sehr viel Fett, im Uebrigen sind dieselben normal.

Iliopsoas beiderseits, ebenso die Muskeln der beiden Oberschenkel in derselben Weise verändert, atrophirt und gelblich verfärbt wie die Rumpfmuskeln. Dagegen sind an den Muskeln der Unterschenkel und Vorderarme, ausser etwas blasser und mürber Beschaffenheit, keine makroskopischen Veränderungen sichtbar.

Nervus cruralis beiderseits etwas dünn und weich, ohne Andeutungen von grauer Verfärbung. Anatomische Diagnose: Atrophia lipomatosa der Körpermuskeln; Ringgeschwür am Anus.

Bei der mikroskopischen Untersuchung des frischen Rückenmarkes konnten nur wenige Zerpupfungspräparate der grauen Vorderhörner vorgekommen werden, welche nichts Abnormes finden liessen. Körnchenzellen fanden sich nicht vor.

Die Erhärtung in Müller'scher Flüssigkeit ergab keine abnorme Färbung irgend welcher Abschnitte. Bei der eingehenden histologischen Untersuchung zeigte sich die weisse Substanz überall normal; auch in den Vordersträngen in der Nähe der vorderen Wurzeln.

In der grauen Substanz zeigen sich besonders in den unteren Abschnitten der Lendenanschwellung und in dem unteren Abschnitt der Halsanschwellung folgende Abweichungen von dem normalen Verhalten: Schon bei makroskopischer Betrachtung der Querschnitte aus dem genannten Abschnitte der Lendenpartie erschien die ganze centrale Region der grauen Substanz (nicht nur der Vorderhörner) weniger stark mit Carmin gefärbt als die Umgebung und das betreffende Gewebe offenbar lockerer, zur Lückenbildung bei Anfertigung feiner Schritte geneigter.

An diesen Partien erblickt man fast nur Deiters'sche Zellen, von

denen einzelne bedeutende Dimensionen haben und mit dicken Ausläufern versehen sind. Diese Zellen liegen in ziemlich grossen Zwischenräumen, welche durch feine Gliafasern nur in spärlicher Weise ausgefüllt sind. Auf manchem Gesichtsfeld erscheint das geschilderte Bild fast ununterscheidbar von dem Bilde der Sclerose nach einer traumatischen Myelitis acuta. Axencylinder sind selten. Die Ganglienzellen der sogenannten medialen Gruppe grösstentheils geschwunden oder hochgradig degenerirt, wenigstens da, wo die Veränderungen der grauen Substanz am ausgesprochensten waren. Die Ganglienzellen der vorderen und hinteren lateralen Gruppe zum grossen Theile von normaler Grösse und Beschaffenheit, zum kleineren Theile verändert: man sieht 1. grosse Ganglienzellenpigmenthaufen ohne die normale Grundsubstanz, 2. sogenannte „sclerotische“ d. h. kleine, wie geschrumpfte Ganglienzellen mit dünnen Ausläufern und kleinem Kerne, 3. kugelige Gebilde ohne Kern und ohne Fortsätze mit derselben Carminfärbung und von der Grösse der Ganglienzellen.

Es kommen einzelne derartige Gebilde unzweifelhaft auch bei Individuen ohne progressive Muskelatrophie vor, besonders bei älteren, aber nicht in so grosser Anzahl wie in den vorliegenden Präparaten. — Ferner zeigen sich in der grauen Substanz des ganzen Rückenmarks viele Corpora amylacea von theilweise beträchtlicher Grösse, während sie an ihren gewöhnlichen Fundorten — (in der Rindensubstanz, längs der Gefässe) nur sehr vereinzelt anzutreffen sind.

Die Gefässe sind nicht verändert; keine irgendwie deutliche Kernvermehrung.

Der Hauptsitz der Deiters'schen Zellen (Spinnenzellen, sternförmige Elemente) findet sich in dem centralen Abschnitte der Vorderhörner; sie schieben sich an manchen Präparaten noch ziemlich weit nach hinten hinein bis über die Basis der Hinterhörner hinaus; auch innerhalb der vorderen und seitlichen Gruppen der Ganglienzellen erblickt man sie, aber hier seltener. — In den übrigen Abschnitten der Hals- und Lendenanschwellung zeigen sich die sternförmigen Elemente der Glia in bedeutend spärlicher Weise; sie fehlen aber nicht; auch in den Vorderhörnern des Dorsalmarkes sieht man sie, aber hier mehr vereinzelt. Die Clarke'schen Säulen sind nicht wesentlich verändert.

Die Anzahl der Ganglienzellen erscheint innerhalb derjenigen Grenze, die als normale zugelassen werden muss; sicherlich sind sie nicht in starkem Grade vermindert. Viele derselben sind gross, mit langen Fortsätzen versehen, die häufig in der Nähe der Ganglienzellen abgebrochen sind, so dass man ihre Fortsetzung erst in kleiner Entfernung in dem correspondirenden Bruchende wahrnimmt — eine nicht pathologische Erscheinung. Zwischen den normalen kleinen, vielleicht auch atrophischen Ganglienzellen; ferner Pigmenthaufen und jene oben erwähnten rothgefärbten kugeligen Gebilde; alle diese degenerativen Veränderungen an den erwähnten Partien in erheblichem Maasse ausgeprägt, in den übrigen Abschnitten nur andeutungsweise vorhanden.

In der Einmündungsstelle der vorderen Wurzeln überall normal beschaf-

fene und, so weit man das beurtheilen kann, normal zahlreiche Axencylinder, auch an den als abnorm zu bezeichnenden Partien des Hals- und Lendentheils.

Die vorderen Wurzeln lassen weder in ihrem intra- noch im extramedullären Verlaufe Abnormitäten erkennen; nur vereinzelte Corpora amylacea zeigen sich in ihnen; auf Körnchenzellen wurde am frischen Präparate nicht untersucht. — Wenn auch allerdings über das Fehlen oder Vorhandensein einzelner Nervenfasern ein bestimmtes Urtheil nicht leicht zu gewinnen ist, so können wir doch so viel mit Sicherheit constatiren, dass von den vorhandenen Fasern keine auch nur eine Spur von Degeneration erkennen liess, dass Reste untergegangener Fasern oder auf solche etwa zu beziehende Lücken nicht existirten und dass — was besonders hervorgehoben zu werden verdient — am Bindegewebe der vorderen Wurzeln auch nicht die geringste Anomalie bestand.

Die Nervi crurales zeigen ausser ihrer schon erwähnten auffallenden Dünnhcit (es bestehen in dieser Beziehung auch bei Gesunden nicht geringe Differenzen) keine Abweichung vom normalen Verhalten. Ob nicht doch Atrophie einzelner Fasern vorhanden ist, lässt sich äusserst schwer beurtheilen, da sich ja schmale Fasern in sehr wechselnder Anzahl normaliter zu finden pflegen. Uebrigens fand sich auch in einem Falle, in dem die graue Substanz des Lendenmarkes im untersten Abschnitt völlig zerstört war und in dem erhebliche Atrophie der betreffenden vorderen Wurzeln bestand nur eine auffallend geringe, schwer entdeckbare Veränderung der peripheren Nerven, obwohl ihre Muskeln hochgradig degenerirt waren.

Es wurden nur die erhärteten Präparate untersucht.

Die Muskeln waren der Sitz hochgradiger Veränderungen. Untersucht wurden besonders der M. iliopsoas, der Rectus femoris und der Musc. deltoideus und zwar sowohl an frischen als an in Alkohol gehärteten Präparaten. An letzteren lässt sich — bei geeigneter Picrocarminfärbung — besonders das Verhalten der Kerne sehr gut studiren.

Die einzelnen Muskelfasern zeigten sich von sehr differentem Volumen; nur hypervoluminöse fehlten. In buntem Gemisch liegen neben einzelnen normal dicken Fasern sehr schmale oder nur wenig verschmälerte — anders wie bei den Muskeln der spinalen Kinderlähmung oder der analogen Erkrankung der Erwachsenen, wo die gleichmässige Atrophie aller Fasern vorherrscht oder in weniger stark afficirten Muskeln die bündelweise gemeinsame Degeneration. Eine grosse Anzahl der Fasern hat noch normale Querstreifung, eine kleinere Anzahl zeigt sie nicht mehr. Am gehärteten tingirten Präparate färben sich derartige Fasern nicht oder nur in sehr geringem Maasse mit Carmin; sie zeigen ein schwach granulirtes Aussehen. In diesen Muskeln, sowie in ihrem Sarcolemm, sowie im interstitiellen Gewebe eine sehr ausgeprägte Kernvermehrung.*). Grössere Abschnitte von Muskelfasern fast völlig mit Kernen

*) Auffallender Weise fand Lichtheim in seinem Falle keine derartige Vermehrung der Muskelkerne vor. Es ist dieses Verhalten deswegen auffal-

wie angefüllt; um die Gefäße herum ebenfalls bedeutende Kernwucherung, so dass man an einzelnen Partien fast an Tuberkelagglomerationen erinnert werden könnte.

Ausserdem finden sich spindelförmige, nicht quergestreifte, sich nicht färbende Muskelfasern völlig von der Art, wie sie Zenker zuerst im Typhus-muskel sah und beschrieb. — Nirgends wachsartige Degeneration nachweisbar. — An frischem Präparate fettige Entartung einzelner Fasern deutlich. Am hochgradigsten zeigte sich von den genannten Muskeln der Rectus femoris afficirt; der M. deltoides zeigte besonders dicke Bindegewebszüge zwischen den restirenden Muskelfasern.

Es fanden sich also die Muskeln im Zustande hochgradiger degenerativer Atrophie oder chronischer Entzündung, wie Andere diesen Zustand benennen, während die peripheren Nerven und die vorderen Wurzeln keine nachweisbaren Anomalien darboten.

Das Rückenmark zeigte dagegen wieder kein völlig normales Verhalten, wenn auch andererseits keine so hochgradigen Veränderungen wie in den Fällen von Charcot und von Pick u. A. Der Grund wird leicht darin zu finden sein, dass unser Fall in einem relativ sehr frühen Stadium des Krankheitsverlaufes zur Section kam. Das Wesentliche der gefundenen Veränderung erscheint eine abnorme Ausprägung und Vergrößerung der Gliazellen neben Rarefaction des nervösen Gewebes an gewissen Partien der centralen Abschnitte der vorderen grauen Substanz; weniger in den Vordergrund tretend sind die degenerativen Vorgänge an den Ganglienzellen; doch ist es unzweifelhaft, dass eine nicht geringe Anzahl derselben theils bereits zu Grunde gegangen, theils in Degeneration begriffen ist.

Bei epikritischer Betrachtung dieses Falles erhebt sich zunächst die Frage, welche Schlüsse aus demselben ohne Weiteres gezogen werden können und wie sich derselbe zu der schwebenden Hauptstreitfrage: ob die progressive Muskelatrophie eine primär myopathische oder eine primär spinale Erkrankung sei — stellt.

Wollten wir uns an den Ausspruch Lichtheim's halten, „dass über die Hypothese Friedreich's der Stab gebrochen sein würde, so bald nur in einem einzigen Falle die Veränderungen in den zwischen dem erkrankten Vorderhorn und den atrophischen Muskeln gelegenen Nervenfasern fehlten“ — so würden wir sagen dürfen, dass

lend, weil schon bei gewöhnlicher einfacher Atrophie in einer kleinen Anzahl von Muskelfasern die Anzahl der Kerne eine Zunahme erfährt (contra Hayem, *Recherches sur l'Anatomie pathologique des Atrophies musculaires*). Bei degenerativer Atrophie — und die Fälle von progressiver Muskelatrophie dürfen wohl hierher gerechnet werden — ist diese Kernvermehrung bei Weitem erheblicher.

unser Fall die Hypothese Friedreich's (und damit auch die sich ihr anschliessende Ansicht Lichtheim's), vollständig widerlegt. Aber, durch reiche Erfahrung auf dem Gebiete der Nerven- und Rückenmarkspathologie belehrt, wollen wir in unsern Schlüssen etwas vorsichtiger und zurückhaltender sein, da der Möglichkeiten der Deutung des vorliegenden, wie ähnlicher Krankheitsfälle nicht wenige sind.

Klinisch betrachtet, ist unser Fall eine unzweifelhafte, typische progressive Muskelatrophie. Dasselbe gilt von dem anatomischen Befunde: die Veränderungen an den Muskeln, die ungleichmässige, disseminirte Atrophie ihrer Fasern, die Kernwucherung in denselben, die Wucherung der Sarcolemmakerne, des Bindegewebes, die theilweise Umwandlung dieses letzteren in Fettgewebe etc. sind vollkommen charakteristisch. Die klinischen und anatomischen Befunde an den Muskeln decken sich also vollständig: es ist, wie wir schon oben sagten, ein Fall von typischer progressiver Muskelatrophie (Duchenne-Aran).

Dazu finden wir dann ausgesprochene, wenn auch nicht sehr weit verbreitete Veränderungen im Rückenmark, in den vorderen grauen Säulen, mehr die centralen Partien derselben betreffend, die mehr peripheren dagegen verschonend. Die Veränderungen — gewiss dem frühen Stadium der Erkrankung entsprechend — nicht sehr hochgradig, aber sie sind ganz unzweifelhaft und treten beim Vergleich mit normalen Rückenmarksquerschnitten in ganz frappanter Weise hervor. Wenn nicht so viele, bei weitem nicht alle Ganglienzellen geschwunden sind an den vorzugsweise erkrankten Stellen — wie das in vielen andern Fällen gesehen wurde —, so rührt dies wohl daher, dass die Krankheit noch nicht so weit vorgeschritten war; überdies könnte ja auch der Schwund einer Anzahl von Leitungsbahnen in der grauen Substanz denselben Erfolg haben, wie die Zerstörung der Ganglienzellen.

Die lebhaft ventilirte Frage, ob die beiden Veränderungen — in den Muskeln und in den grauen Vordersäulen — in einem causalen Zusammenhang stehen, oder nicht, ob eine die andere bedingt, und welche die primäre sei, oder ob vielleicht beide coordinirt seien, fordert eine wenn auch nur kurze Erörterung.

Die vordern Wurzeln und die peripheren Nerven, so weit sie zu den erkrankten Muskelpartien gehören, sind vollkommen normal befunden worden, so weit dies mit unsern heutigen Untersuchungsmethoden ermittelt werden kann*). Diese Thatsache spricht denn

*) Dies spricht auch sehr entschieden gegen die von Lichtheim aus-

doch mit grosser Entschiedenheit gegen eine durch die Nerven aufwärts fortgeleitete Neuritis. Wenn man nicht den Thatsachen Zwang anthun und wenn man die gewiss sehr unwahrscheinliche Annahme vermeiden will, dass eine ascendirende Neuritis hier vorhanden gewesen, aber ohne Hinterlassung der geringsten Spur wieder abgelaufen sei, während die von ihr hervorgerufene Myelitis fortbesteht, — muss man anerkennen, dass hier ein directes Verbindungsglied zwischen den erkrankten Muskeln und dem erkrankten Rückenmark fehlt; von einem directen continuirlichen Zusammenhang der beiderseitigen Veränderungen kann also hier keine Rede sein.

Dies legt aber auf der andern Seite die Frage nahe, wie es denn komme, dass wenn man der Ansicht von dem spinalen Ursprung huldigt, die vordern Wurzeln und die peripheren Nerven bei so ausgesprochener Muskelveränderung frei geblieben seien, während man doch weiss, dass bei acuter Degeneration oder Zerstörung der grauen Vordersäulen immer die motorischen Nerven gleichzeitig mit den Muskeln degeneriren.

Wir können darauf nicht anders antworten, als dass dies eine noch zu erklärende Thatsache ist, dass aber in der von dem Einen von uns*) bereits wiederholt ausgesprochenen Hypothese: „dass die trophischen Störungen der Muskeln getrennt von jenen der motorischen Nerven entstehen und wenigstens für einige Zeit bestehen können“, vielleicht der Schlüssel zur Erklärung dieser Thatsache liegt. Wir wissen ja, dass schon bei gewissen Formen der peripherischen Lähmungen („Mittelformen“ Erb) die degenerative Atrophie der Muskeln eintreten kann; ohne dass die Nerven selbst in erheblicher Weise degenerirten und die Annahme, dass auch bei spinalen Erkrankungen die degenerative Atrophie der Muskeln ohne gleichzeitige Degeneration der Nerven existiren können (wie sich das durch die „partielle“ Entartungsreaction documentirt), ist durch so zahlreiche kli-

gesprochene Ansicht, dass das Fehlen von Veränderungen an den vorderen Wurzeln auch mit grosser Wahrscheinlichkeit auf das Fehlen jeder Veränderung im Rückenmark schliessen lasse; das ist offenbar nicht richtig. Uebrigens ist schon wiederholt — wenn wir nicht irren von Charcot und von Gombault bei progressiver Bulbärparalyse und ebenso auch in einem neueren Falle von Pierret und Troisier — constatirt worden, dass trotz hochgradiger Veränderungen im Mark und an den Muskeln die Veränderungen an den vordern Wurzeln und den motorischen Nerven sehr gering waren oder selbst völlig fehlten.

*) Vgl. Erb, Handb. der Krankh. des Rückenmarks. 1. Aufl. II. Abth. S. 312. — 2. Aufl. S. 729 ff.

nische Beobachtungen gestützt*), dass uns der normale Befund an den vordern Wurzeln in unserm Fall eigentlich gar nichts Befremdendes haben konnte, und vielmehr als eine erwünschte Stütze jener Hypothese angesehen werden könnte. — Die Annahme, dass bei beginnender Erkrankung der vorderen grauen Substanz (resp. beim Befallensein ganz bestimmter Theile derselben) zunächst nur die Muskeln und erst beim Weiterschreiten des Leidens auch die motorischen Nerven degeneriren und atrophiren, kann gewiss als eine vorläufig berechnigte und zu weiteren Untersuchungen geeignete aufgestellt werden.

Auch die Annahme, dass die Degeneration des Rückenmarks nur die Folge der Degeneration der Muskeln und des dadurch bedingten Ausfalls einer gewissen Zahl von Muskelfasern sei, lässt sich nicht wohl festhalten; die nach Amputationen oder sonstigem Verluste von Gliedmassen an dem Rückenmark gefundene geringgradige Veränderung lässt sich mit den in unserm und den andern ähnlichen Fällen gefundenen degenerativen Processen in der grauen Substanz in keiner Weise vergleichen. — Ferner konnte bei andern ähnlichen Muskelaffectionen, so z. B. bei der Pseudohypertrophie der Muskeln, welche doch ebenfalls die Function der Muskeln in hohem Grade beeinträchtigt und mit dem Verlust einer grossen Anzahl von Fasern einhergeht, bisher im Rückenmark keinerlei Atrophie, noch weniger eine irgend erhebliche degenerative Veränderung nachgewiesen werden.***) — In dem Fall von multiplen Osteomen der Fascien und des intramusculären Bindegewebes, welchen Mays***) jüngst aus der

*) Erb, Ueber eine noch nicht beschriebene „Mittelform“ der chron. Poliomyelitis anterior. Erlenmeyer's Centralbl. f. Nervenheilk. etc. 1878. Nr. 3. — Eine in dieser Beziehung höchst wichtige und schlagende Beobachtung haben wir vor Kurzem zu machen Gelegenheit gehabt: bei einem jungen Manne, der unter den Erscheinungen der amyotrophischen Lateralsclerose zu Grunde gegangen war, hatten die völlig gelähmten oberen Extremitäten die exquisiteste Entartungsreaction der Muskeln bei vollkommen erhaltener Erregbarkeit der Nerven dargeboten. Die Section ergab einen bedeutenden intramedullären Tumor mit Höhlenbildung; an einem Theil der vorderen Wurzeln war keine nachweisbare Veränderung vorhanden. Der Fall wird später in extenso veröffentlicht werden.

**) Vgl. Fr. Schultze, Ueber die Beziehung der progressiven Muskelatrophie z. Pseudohypertr. d. Muskeln. III. Wandervers. der südwestd. Neurologen u. Irrenärzte. Dieses Arch. VIII. S. 169. 1878.

**) K. Mays, Ueber die sog. Myositis ossific. progress. Virch. Arch. Bd. 74. S. 145. 1878.

Klinik von Friedreich beschrieb, untersuchte der Eine von uns (Sch.) hauptsächlich mit Rücksicht auf die vorliegende Frage das Rückenmark genauer.

Der Kranke hatte viele Jahre hindurch eine grosse Reihe von Bewegungen nicht ausführen können, er zeigte hochgradige Atrophie zahlreicher Muskeln (mit theilweisem Ersatze durch Fettgewebe); nichts destoweniger erschien das Rückenmark voluminös und durchaus kräftig entwickelt und liess auch bei der mikroskopischen Untersuchung nicht die geringste Anomalie erkennen.

Dieselben Thatsachen sprechen auch gegen die Anwendung der von Sigm. Mayer*) jüngst aufgestellten, an sich ja sehr ansprechenden Hypothese, dass eine primär im Muskel vor sich gehende Ernährungsstörung sich in rückläufiger Weise auf die motorischen Nerven fortpflanzt und in diesen als Degeneration der Fasern erscheint. Die Angaben Kühne's über den trophischen Einfluss der Nervenendplatten auf die Ernährung des Axencylinders, die neuerdings von Rumpf**) eine Bestätigung und weitere Ausführung erfahren haben, würden dieser Hypothese als Stütze dienen. Allein abgesehen davon, dass die S. Mayer'sche Hypothese noch in keiner Weise experimentell erhärtet ist, und abgesehen davon, dass bekanntlich bei Durchschneidungen peripherer Nerven, wo doch dieser von der Peripherie kommende trophische Einfluss aufhören muss, eine Degeneration der centralen Nervenfaserstücke nicht vorkommt, wird man schon deshalb in unserm Falle darauf verzichten müssen, die Veränderungen im Rückenmark als das Endglied einer solchen „rückläufigen“ Degeneration der motorischen Nervenfasern anzusehen, weil eben in den Nerven und vordern Wurzeln keine Spur von degenerirenden Fasern zu entdecken war.

Und selbst wenn man eine solche Rückwirkung der primären Muskelerkrankung auf die graue Substanz des Rückenmarks annehmen wollte, wäre es denn doch im höchsten Grade wunderbar, dass dieselbe in dem Falle von Lichtheim nach 17jährigem Bestehen des Leidens noch nicht, in unserem Falle dagegen schon nach 2 bis 3 Jahren der Krankheitsdauer erfolgt sein sollte; solche Vorgänge pflegen denn doch mit einer gewissen Gesetzmässigkeit und Regel-

*) Sigm. Mayer, Nachträgl. Bemerkungen z. d. Aufsatz: Ueber Degenerations- und Regenerationsvorgänge im normal-peripher. Nerven. Prager med. Woch. 1878.

**) Th. Rumpf, Zur Histologie der Nervenfasern und des Axencylinders. Unters. d. physiol. Instituts in Heidelberg. Bd. II. S. 181 ff. 1878.

mässigkeit einzutreten, die kaum einen so grossen Spielraum haben dürfte.

Es kann also eine Abhängigkeit der spinalen Affection von der etwaigen primären Muskelaffectio in unserm Falle in keiner Weise wahrscheinlich gemacht werden. Es bleibt somit, wenn man nicht die doch gewiss unwahrscheinliche Annahme machen will, dass zufällig zu gleicher Zeit an mehreren Punkten des motorischen Apparats der Krankheitsprocess einsetze, nur die Annahme übrig, dass die Muskelveränderung die Folge der spinalen Veränderung sei. Das regelmässige Zusammenvorkommen beider Veränderungen in den typischen Fällen von progressiver Muskelatrophie deutet doch entschieden auf einen vorhandenen Causalzusammenhang hin; und da wir die erste Möglichkeit des Zusammenhangs unwahrscheinlich fanden, müssen wir uns wohl der zweiten zuwenden.

Wir würden blos aus dem anatomischen Befunde in unserem und allen ähnlichen Fällen gewiss nicht den Schluss ziehen, dass die Muskelveränderungen die Folge der spinalen Veränderung seien, weil man ja in solchen chronischen Fällen über die Zeit der Entstehung der spinalen Veränderungen gar kein Urtheil haben kann; aber es giebt in der Pathologie Thatfachen genug, welche die Möglichkeit und die Existenz eines solchen Zusammenhangs beweisen. Wir wissen ganz bestimmt, dass nach acut eintretender Zerstörung der grauen Substanz des Rückenmarks (durch Entzündung, Blutung, Trauma oder dgl.) sich in der Folge genau die gleichen — natürlich quantitativ verschiedenen, aber in ihrem Wesen vollkommen identischen — Processe in den Muskeln entwickeln; wir wissen, dass dasselbe geschieht nach Lostrennung der Muskeln von ihren spinalen Centren durch periphere traumatische Nervenläsionen; es steht deshalb nicht das Mindeste der Annahme entgegen, dass bei chronischer Degeneration der vorderen grauen Säulen sich dieselben Processe im Muskel in mehr chronischer Weise entwickeln.

Diese Erwägung, im Zusammenhalte mit dem anatomischen Befunde in unserm oben mitgetheilten Falle, nöthigen uns die Annahme auf, dass in diesem Falle die spinalen Veränderungen das Primäre, die Muskelveränderungen das Secundäre waren und wir betrachten somit diesen Fall als eine weitere Stütze für die von den meisten Neuropathologen getheilte Ansicht, dass die typische progressive Muskelatrophie eine Krankheit spinalen Ursprungs ist.

Wie sich nun aber die Beziehungen dieser Erkrankung der grauen

Vordersäulen zu jenen mehr oder weniger verwandten Krankheitsformen gestalten werden, die man unter dem Namen der chronischen Poliomyelitis anterior heutzutage zusammenfasst, wollen wir an dieser Stelle noch nicht erörtern. Unsere eigene in dieser Beziehung ziemlich reiche Erfahrung lehrt uns jedoch, dass hier die allerverschiedensten Uebergänge und einander klinisch sehr nahestehende Formen vorkommen. Aber wie eine schärfere klinische Beobachtung uns nach und nach gelehrt hat zu erkennen, mit welch' merkwürdiger Regelmässigkeit sich die Krankheitsbilder der typischen Formen spinaler Erkrankung gestalten, und wie leicht man bei genauer Kenntniss derselben die gar nicht seltenen Misch- und Uebergangsformen unterscheiden kann, so hoffen wir, soll es auch gelingen, die einzelnen Formen der Poliomyelitis anterior chronica nach und nach scharf von einander und von andern Erkrankungen speciell auch von der myopathischen progressiven Muskelatrophie zu unterscheiden.

Vor allen Dingen bedarf aber gerade die typische progressive Muskelatrophie noch ganz besonders genauer, sorgfältiger und kritischer klinischer sowohl wie anatomischer Untersuchung; denn wir können nicht leugnen, dass nicht nur in klinischer Beziehung bei dieser Krankheitsform noch recht viel Unklarheit und Verwirrung herrschen, sondern auch eine streng kritische anatomische Bearbeitung derselben mit Berücksichtigung der neu gewonnenen Gesichtspunkte ein dringendes Bedürfniss ist. Möge es dem Eifer der Fachgenossen bald gelingen, durch sorgfältige Beobachtung und Untersuchung einschlägiger Fälle eine scharf umgrenzte klinische und anatomische Definition der typischen progressiven Muskelatrophie zu geben.

Heidelberg, 5. November 1878.