

XXXVII.

Ein Fall von amyotrophischer Lateralsklerose.

Von

Dr. **C. Moeli,**

Assistent an der Nervenlinik der Charité.

(Hierzu Taf. X. Fig. 6a—6c.)



Nachstehender Fall bietet manches Eigenthümliche dar und erscheint deshalb einer Mittheilung werth.

Herr Kaufmann P., 55 Jahre alt, wurde mir Anfang Mai 1879 zur electrischen Behandlung überwiesen. Ein Bruder des Patienten war eine Zeit lang in einer Irrenanstalt, bei den übrigen Geschwistern, den Eltern und in den Seitenlinien liegen keine nervösen Leiden vor. Sämmtliche fünf Kinder des Kranken sind gesund. Sein Beruf als Burchhalter setzte ihn keinen besonderen Schädlichkeiten, Anstrengungen oder Entbehrungen aus. Patient, der sich stets einer guten Gesundheit erfreut, speciell nie an Lues gelitten hatte, bemerkte zuerst im Frühjahr 1876 eine Unsicherheit beim raschen Gehen. Schmerzen waren weder damals noch überhaupt im Verlaufe der Krankheit vorhanden.

Nach Mittheilung des behandelnden Arztes bestanden damals und später keine Contracturen, keine Sensibilitätsstörungen, eine besondere Schmerzhaftigkeit der Muskeln bei Druck wurde nicht bemerkt. Patient konnte seine Beine frei bewegen, doch trat ein unsicherer und breitbeiniger Gang allmählig mehr und mehr hervor. P. brauchte deshalb im Sommer 1877 eine Badekur in Rehme, jedoch ohne wesentlichen Erfolg. Er vermochte zwar in der nächsten Zeit noch Spaziergänge, selbst von einiger Ausdehnung zu unternehmen, doch wurde der Gang schlechter und schlechter, und auch 30 Lohbäder, welche er im Sommer 1878 nahm, vermochten nicht den gleichmässigen Fortschritt des Leidens aufzuhalten. Vielmehr stand der Kranke Anfang des Jahres 1879 so schwach auf den Füßen, dass er z. B. beim Sichumwenden, um ein hinter ihm liegendes Buch zu ergreifen, umstürzte, und das durch

sein Hinfallen auf der Strasse seine Familie mit der Nachricht erschreckt wurde, er habe einen Schlaganfall erlitten. Er ging indess im Sommer 1879 an einer Seite leicht gestützt, nach seinem Geschäftslocale, legte Gänge von etwa zwanzig Minuten ohne Beschwerden zurück und ging auf ebenem Boden und wo er durch Begegnungen nicht zum Ausweichen genöthigt wurde, auch allein. Auch das Stehen war nicht besonders behindert, wie daraus hervorgeht, dass der Kranke noch immer eine Zeit lang am Pulte stehend arbeitete.

Seit dem Spätsommer 1878 hatte sich eine Schwäche des rechten Armes dem Patienten zuerst insofern bemerklich gemacht, als er beim Aufhängen des Ueberziehers den Kleiderhaken nicht mehr gut erreichen konnte. Die Functionsfähigkeit des linken Armes verminderte sich gleichfalls im Laufe des Winters; am rechten Arme machte das Leiden solche Fortschritte, dass P. schon Neujahr nicht mehr den Hut mit der rechten Hand zum Grusse abziehen konnte, später musste er auch die Suppe trinken, da es ihm nicht mehr möglich war, den Löffel zum Munde zu führen. Die Bewegungen der oberen Extremitäten waren niemals durch Muskelspannungen gehindert, Zittern oder Zuckungen derselben wurden nicht beobachtet.

Patient war immer recht mager gewesen, doch wurde die Abnahme der Weichtheile an den Schultern jetzt selbst seiner Frau auffällig, während der Umfang der Beine sich angeblich nicht wesentlich verändert hat. Sprechen, Kauen, Schlingen sind intact geblieben; die Stuhl- und Urinentleerung war stets unbehindert. Ein mässiger Bronchialcatarrh besserte sich mit dem Eintritt des Sommers ohne ganz zu verschwinden. Von Seiten des Gehirns bestanden keine Störungen, Schlaf, Appetit und Verdauung waren gut.

Status praesens am 3. Mai 1879: Grosser Mann von mässig kräftigem Knochenbau. Die Haltung ist etwas gebückt. Die Muskulatur, abgesehen von den weiter zu erwähnenden Veränderungen am ganzen Körper nur mässig entwickelt; Unterhautfettgewebe sehr geringe; Schädel nichts Besonderes, Pupillen etwas eng, aber gut reagirend; Gesicht und Gehör intact. Die Muskeln des Bulbus und die Gesichtsmuskeln zeigen nichts Abnormes. Die Zunge wird gut bewegt und bietet keine fibrillären Zuckungen, keine Atrophie dar. Das Gaumensegel wird gut gehoben, die Sprache und das Schlucken ist in keiner Weise beeinträchtigt. Der Kopf wird frei gedreht, kann auch gegen passiven Widerstand gehoben werden. Das Zucken der Schultern geschieht jedoch mit sehr geringer Kraft. Die Wirbelsäule ist nirgends schmerzhaft. Es zeigt sich an den Muskeln des Nackens und der Schultern eine ausserordentliche Abmagerung, welche rechts noch ausgesprochener ist als links. Alle Knochenvorsprünge liegen dicht unter der Haut. Der Cucullaris ist beiderseits sehr dünn, der rechte Deltoideus ist nur in seiner Scapularpartie noch etwas erhalten, vom rechten Pectoralis ist besonders die Clavicularportion geschwunden, an demselben bemerkt man fibrilläre Zuckungen. Auch der Latissimus ist dünn. Linkerseits sind die entsprechenden Muskeln gleichfalls, nur weniger stark in ihrem Volumen verringert, auch hier fibrilläre Zuckungen. Die passiven Bewegungen sind in beiden Schultergelenken ganz ungehemmt. Dagegen vermag der Kranke bei Fixirung des Schul-

terblatts den rechten Arm in seitlicher Richtung kaum vom Körper zu entfernen, frei gelassen bringt er den Arm mit einer schleudernden Bewegung etwas höher. Auch die Bewegungen des Armes nach vorn und hinten sind sehr beeinträchtigt, die Rotation ist weniger beschränkt. Die entsprechenden Bewegungen im linken Schultergelenk sind etwas besser erhalten. Beide Arme sind sehr mager, und zwar besonders die Oberarme. Auch hier zeigt sich die Erkrankung auf der rechten Seite weiter vorgeschritten, der rechte Oberarm hat 1,5 Ctm. weniger Umfang als der linke. Die Bewegungen im Ellbogengelenk sind wenig kräftig, besonders lässt sich die Beugung schon mit sehr geringer Kraft verhindern, mit geringerer als auf der linken Seite. Keine Contracturen. Im Umfang des Vorderarms ist wenig Unterschied, der Händedruck erscheint rechts etwas schwächer als links, auch die Dorsalflexion im Handgelenk ist ziemlich kraftlos. Der Daumenballen ist ziemlich flach, jedoch keineswegs eingesunken, auch ist kein Anfall einer Bewegung zu constatiren und kann der Kranke beiderseits den gestreckten Zeigefinger gut gegen den in Abductionsstellung fixirten Daumen bewegen. Die Beugung und Streckung der Finger leidlich erhalten, alle Gelenke lassen passive Bewegungen zu.

Eine ausserordentliche Abmagerung zeigen die Muskeln zur rechten Seite der Wirbelsäule, woselbst überall die Knochen besser durchzufühlen sind als links. Die Intercostalräume eingesunken. Die Bauchmuskeln contrahiren sich beim Husten etwas. Die Lendenmuskeln und Glutäen haben nicht deutlich an Umfang abgenommen, doch fühlen sich die letzteren etwas schlaff an.

An den Beinen ist die Muskulatur beiderseits nicht sehr kräftig, aber sie contrastirt doch deutlich mit dem Verhalten der Schultern- und Armmuskeln und ist nach Aussage des Patienten auch früher nicht stärker entwickelt gewesen. Patient bewegt in Rückenlage die unteren Extremitäten vollkommen frei, weder die Bewegungen des Hüftgelenks noch der anderen Gelenke können ohne Kraftanwendung verhindert werden. Die passiven Bewegungen gehen gut von Statten.

Der Kranke steht breitbeinig. Schliessen der Augen ist ohne Einfluss auf seine Haltung, dagegen kommt er durch leichtes Anstossen immer in Gefahr umzufallen. Dem entsprechend hält er sich bei den öfter vorkommenden Hustenstössen gern an den Möbeln fest und hat sich bereits einmal beim Umschlagen in Folge heftigen Niesens einen grossen Bluterguss im Gesicht zugezogen. Beim Versuch im Stehen den Rumpf etwas auf die Seite zu beugen, zeigt sich ebenfalls leicht Schwanken. Zur Vorwärtsbeugung und zu kreisenden Bewegungen des Rumpfes ist der Kranke nicht zu bewegen. Später zeigte sich jedoch, dass er, wenn ihm Jemand hülfbereit zur Seite steht, sich vorsichtig bücken und nach dem Fussboden herablangen kann. Das Hinsetzen geht ebenfalls schlecht. Aus liegender Stellung sich zu erheben, wird dem Kranken schwer. Er steht sehr schlecht auf einem Fusse, er entfernt den anderen Fuss nicht recht vom Boden, sondern lüftet ihn nur wiederholt. Ein auch nur einigermaßen schnelles Umdrehen im Stehen ist unmöglich, vielmehr bewegt sich Patient in mehreren Absätzen herum, ohne das Bein wesentlich vom Boden abzuheben. Betreffs des Ganges ist zunächst zu bemerken, dass der Kranke

ohne Unterstützung und leidlich rasch geht, wenn er sich auf ganz ebenem Boden befindet. Hat er den ziemlich weiten Weg zu mir zurückgelegt, und besonders etwas eilig zurückgelegt, so ist er zwar seiner Aussage nach nicht besonders ermüdet, aber die Unsicherheit beim Stehen, sowie die gleich zu beschreibenden Veränderungen des Ganges treten stärker hervor, als wenn er sich etwas ausgeruht hat.

Der Gang bietet folgendes Eigenthümliche: Die Schrittlänge ist mässig gross, Patient setzt die Füsse etwas weit von einander und besonders den linken in etwas tappender Weise auf, so dass der Gang dadurch geräuschvoller wird. Der Oberkörper wird, während die Arme schlaff herunter hängen, in leicht vornüber gebeugter Stellung vollkommen steif getragen. Sehr häufig passirt es dem Patienten, besonders bei rascherem Gehen, dass er nach der Seite abweicht und zwar anscheinend häufiger nach der linken. Er greift dann gerne nach den Möbeln, um sich festzuhalten, zuweilen gelingt es ihm auch ohne dies nach vorübergehender Verzögerung seinen Weg fortzusetzen. Ein Ausweichen ist sehr schwierig; schiebt man ihm ein Hinderniss in den Weg, so wird durch das in kleinen Schritten bewirkte seitliche Ausbiegen eine ausserordentliche Verzögerung in seiner Fortbewegung hervorgerufen.

Die Sensibilität an den Füßen und Unterschenkeln vollkommen intact, die Hautreflexe an den unteren Extremitäten von mittlerer Stärke. Druck auf die Muskeln nirgends schmerzhaft. Das Fussphänomen ist beiderseits deutlich, ebenso das Kniephänomen lebhaft. An den oberen Extremitäten bei mechanischer Reizung keine Zuckungen.

Die electriche Prüfung ergiebt in den erkrankten Muskeln eine theilweise sehr hochgradige Herabsetzung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit. Dieselbe ist ziemlich proportional der Abnahme des Volums, dementsprechend sind auf der linken Seite etwas geringere Stromstärken nothwendig. Am wenigsten ausgiebig war die Contraction im Deltoideus der rechten Seite. Sehr hochgradig herabgesetzt zeigte sich sodann die Erregbarkeit der Muskeln zwischen Scapula und Wirbelsäule. Besonders auf der rechten Seite ist selbst bei ganz starken Strömen, ja sogar bei Alternativen die Zuckung sehr gering. In allen Muskeln der Schulter und des Armes tritt KSZ bei geringerer Nadelablenkung auf als ASZ, auch ist die Contraction nirgends auffällig träge. Die Erregbarkeit der Lendenmuskeln und Glutäen liess keine wesentliche Herabsetzung wahrnehmen, auch die Muskeln der unteren Extremitäten reagirten auf beide Stromarten gut. Bemerkenswerth erscheint, dass bei Faradisation der Wadenmuskeln Clonuscontraction auftrat, der Fuss rasch wiederholte Plantarflexion, wie beim Auftreten des Fussphänomens erfuhr.

Die Behandlung bestand in Galvanisation längs der Brust- und Wirbelsäule und peripherer Faradisation und Galvanisation. Ausserdem gab sich der Kranke grosse Mühe durch systematische Uebungen mehr Sicherheit im Gange und im Stehen zu erlangen. In dieser Beziehung trat auch während einer mehr als viermonatlichen Beobachtung keine Verschlechterung auf, ja der Kranke ging sogar wieder mehr ohne Unterstützung. Indessen nahm die

Abmagerung der linksseitigen Schultermuskeln und des Pectoralis noch zu und die Erhebung des linken Armes wurde eine noch beschränktere.

Ende September fühlte sich der Kranke plötzlich sehr schwach. Ausser einer Temperatur von 39,2 liess sich pleuritiches Reiben in der rechten Achselhöhle nachweisen. Schwache Dämpfung RHU, rascher Collaps, Tod am 4. Tage nach Constatirung der Erkrankung.

Section den 27. September 1879, zwölf Stunden nach dem Tode. Aus dem Sectionsprotokoll (Herr Dr. Neelsen) hebe ich hervor: Uebermittel-grosser Mann, stark abgemagert, besonders an den oberen Extremitäten, mit schlaffer, graubleicher Haut, ohne Todtenflecke, keine Starre. Schädel ohne Abnormalität der Form, etwas dick, Diploe vermindert. Dura ziemlich fest anhaftend, geringes Osteophyt der Schädelinnenfläche neben der Pfeilnaht. In den Sinus flüssiges Blut und frische Gerinnsel. Nach Eröffnung der Dura entleert sich reichliche, klare, seröse Flüssigkeit. Pia-venen mässig stark gefüllt, Arterien leer. Gewebe des Grosshirns makroskopisch nichts Abnormes, Blutgehalt mässig, normale Consistenz, Ventrikel etwas weiter.

Dura des Rückenmarks normal, in der Pia des Lendentheils kleine Knochenplättchen. Das Rückenmark hat überall normale Consistenz, auf dem Querschnitt, besonders des Halsmarks erscheinen die Seitenstränge grau degenerirt. Die Nerven der beiden Armplexus zeigen makroskopisch nichts Abnormes.

Die langen Rückenmuskeln beiderseits, namentlich aber rechts stark verdünnt, von grauröthlicher, rechts mehr schmutzig graugelber Farbe. Latissimus dorsi rechterseits platysmaähnlich dünn, blassgraugelb, links etwas stärker und röthlicher. Deltoides beiderseits zu einem dünnen häutigen Gebilde atrophirt. Die Lumbalmuskeln und die der unteren Extremitäten von rother Farbe, nicht auffällig dünn.

Die mikroskopische Untersuchung konnte ich im hiesigen pathologischen Institute vornehmen und sage ich Herrn Professor A. Thierfelder auch an dieser Stelle meinen ergebensten Dank.

Die Prüfung der frischen und gehärteten Muskeln ergibt: Die Zahl der Muskelfasern ist erheblich vermindert, das Binde- und Fettgewebe vermehrt. Besonders in den langen Rückenmuskeln ist das Volumen der Fibrillen auffällig vermindert. Bei Vergleichung mit Fasern aus dem am wenigsten veränderten *Musc. infraspin. sinister.* durch Mikrometermessung zeigt sich, dass in den hochgradig erkrankten Muskeln nur sehr wenige Fasern die Breite der gesunden haben, der bei weitem grössere Theil ist nur halb so breit, theilweise noch schmaler. Ein ansehnlicher Theil ist in wurst- oder rübenförmige kurze Stücke umgewandelt. Nur die breiteren Fasern, welche sich in unregelmässiger Weise zerstreut zwischen den atrophischen finden, lassen deutliche Querstreifung erkennen, meist ist nur eine unregelmässige gekörnte Masse vorhanden. An mit Hämatoxylin und Eosin gefärbten Präparaten sieht man die Kerne an einzelnen Stellen sich berührend und Ketten bildend an einander gereiht, an anderen Punkten liegen dieselben in dichten Haufen zusammen. Man sieht manchmal an den am stärksten atrophirten Fasern die Kerne in

geringerer Anzahl liegen, als an den weniger veränderten, doch ist dies eine Ausnahme und sind vielmehr die ersteren oft ganz mit Kernen umkleidet. *) Auch längs der Capillaren liegen die Kerne dicht.

Am Ausgesprochensten sind diese Veränderungen in den langen Rückenmuskeln und im Deltoideus rechterseits, dann im Cucullaris und im linken Deltoideus. Kaum verändert zeigt sich der linke Infraspinatus.

Auf Querschnitten des Plexus brachialis tritt nach Nigrosinfärbung an einzelnen Stellen eine mässige Verbreiterung des interstitiellen Bindegewebes hervor. Kernwucherungen sind nicht vorhanden, die Nervenfasern an Zahl geringer, theilweise von auffällig dünnem Kaliber.

In den vorderen Wurzeln des Hals- und Brustmarks, welche makroskopisch nicht auffällig dünn erscheinen, sind an einzelnen Stellen die Nervenfasern sehr verschmälert, das Bindegewebe unbedeutend verbreitert, nirgends lässt sich Verfettung nachweisen. An Querschnitten der vorderen Wurzeln des Lendenmarks sind diese Veränderungen nur in sehr viel geringerem Grade nachweisbar. Die hinteren Wurzeln bieten keine Abnormität dar.

An Zerpupfungspräparaten aus der hinteren Partie der Seitenstränge finden sich an den Gefässen, jedoch nur spärliche Körnchenzellen. Nach der Härtung in Müller'scher Lösung zeigt das Rückenmark in den hinteren Seitensträngen eine hellere Färbung. Die Untersuchung mit Carmin oder Nigrosin gefärbter Querschnitte ergibt Folgendes: Bei schwacher Vergrösserung oder wenn man die Präparate gegen das Licht hält, sieht man im ganzen Hals- und oberen Brusttheil eine intensivere Färbung der Vorder- und Seitenstränge gegenüber den Hintersträngen. Im Lendenmark ist die Färbung des Querschnitts eine gleichmässiger. Innerhalb der stärker gefärbten Seitenstränge springt eine noch weit gesättigtere Partie deutlich hervor, welche anscheinend rechts noch etwas ausgedehnter als links, der Lage nach den Pyramidenseitenstrangbahnen entspricht. Dieselbe erreicht nach aussen nicht den Rand der Medulla, auch nach innen ist sie durch eine blasser gefärbte Zone von der grauen Substanz getrennt und stösst nur an das Hinterhorn unmittelbar an. Die Bestimmung der vorderen Grenze ist schwierig, da hier ein allmähiger Uebergang stattfindet. Im Brustmark sind die degenerirten nur beschränkteren Stellen gleichfalls sehr deutlich wahrzunehmen auch hier auf einer Seite etwas ausgedehnter sich darstellend, als auf der anderen. Im Lendenmark erreichen die nur noch etwas stärker gefärbten Partien den Rand, doch verschwindet das Bild bis zum unteren Lendenmark allmähig.

Auch in den Hintersträngen macht sich eine abgegrenzte stärker gefärbte Partie bemerklich, jedoch nur in der unteren Hälfte des Halsmarks und im oberen Brustmark. Am auffallendsten tritt dieselbe an letzterem Punkte auf, wo sie in zwei nicht sehr breiten Bändern den medialen Theil der Burdach'schen Stränge einnimmt. Diese Bänder verlaufen convergirend und ganz

*) Nach Roth (Centralbl. für Nervenheilk. 1879, No. 14) enthält der grösste Theil der stark atrophirten Fasern nur wenige Kerne.

schwach concav gegen die hintere Medianfissur. (Cfr. Taf. X. Fig. 6 b—d.) Sie nähern sich dabei etwas den Hinterhörnern, ohne an dieselben anzustossen, vielmehr sind sie von der grauen Substanz durch eine heller gefärbte Zone abgegrenzt. Die Farbe dieser Bänder ist übrigens selbst an dieser Stelle weniger dunkel als die der vorher beschriebenen Partie der Seitenstränge. Bis zum unteren Drittel des Brustmarks lässt sich diese Veränderung verfolgen, die Stellen werden allmählig immer weniger tief gefärbt und beschränkter, behalten aber im Ganzen ihre bandartige Form. Nach oben hin dagegen, im mittleren Halstheile, tritt eine gabelige Theilung des peripheren Endes auf, welche die in Figur 6 a. nachgezeichnete eigenthümliche Form der hier übrigens nur noch blassen und nur bei genauem Hinsehen bemerkbaren Verfärbung bewirkt.

Bei Anwendung stärkerer Vergrösserung zeigen sich in den verfärbten Partien der Hinterseitenstränge in der Halsanschwellung die Nervenfasern und zwar besonders in der Mitte in ihrer Zahl hochgradig verringert.

Während die seitliche Grenzschicht der grauen Substanz und die Kleinhirnseitenstrangbahnen keine Veränderung erkennen lassen, verliert sich die Verdichtung des Bindegewebes allmählig nach vorne in den Seitenstrangresten. Die Vorderstränge speciell auch die medianen Partien derselben zeigen normale Verhältnisse.

In der grauen Substanz der Vorderhörner fällt eine hochgradige Veränderung der Zahl und Form der Ganglienzellen auf. Am stärksten betroffen zeigt sich die mediale Gruppe, in der fast nur plumpe Schollen oder sackförmige Gebilde vorhanden sind und auch diese spärlich im Vergleiche mit der Zahl der Ganglienzellen des normalen Rückenmarks. In der lateralen Gruppe dagegen lässt sich immer noch an einzelnen Zellen der einen Seite und an einer grösseren Zahl der anderen die Erhaltung der Form, des Kerns und der Fortsätze nachweisen. Die Fasern, welche normalerweise sich in der grauen Substanz durchkreuzen, sind zum bei weitem grössten Theile nicht wahrzunehmen, auch die nach der vorderen Commissur hinziehenden Fasern sind wenig deutlich. Nur am vorderen Rande der grauen Säule sieht man einige dünne Bündel verlaufen. Die vorderen Wurzelbündel erscheinen überall deutlich schwächer als an normalen Präparaten von den entsprechenden Stellen. In allen Schnitten liegen theilweise sehr grosse Spinnenzellen, jedoch nicht überall gleich dicht bei einander. Dieselben trifft man durch die Vorderhörner bis über die Frontalebene des Centralcanals hinaus nach hinten an. Die grösseren Gefässe erscheinen auf dem Durchschnitt in ihrer Wand nicht besonders verdickt. An mit Borax — Carmin gefärbten Präparaten sieht man keine Vermehrung der Gliakerne weder in der grauen noch in der weissen Substanz.

Im unteren Halsmark zeigen sich die Zellen des Tractus interm.-later. gut erhalten, ebenso die Clarke'schen Säulen. Die Vorderstränge bleiben frei. Die Veränderung in den Hintersträngen stellt sich als Verbreiterung der Septa dar, innerhalb deren jedoch überall zahlreiche normale Faserquerschnitte sichtbar sind, sie dass der Process sich hier als weniger intensiv er-

weist, als in den Hinterseitensträngen. Hier verhält sich die Verdichtung ebenso wie oben. Im oberen Dorsalmark ähnliches Bild: hochgradiger Schwund der Ganglienzellen und Nervenfasern, mässig reichliche Spinnenzellen, die vorderen Wurzelbündel sind dünn. Im unteren Dorsalmark ist die Verdichtung in den Hintersträngen nicht mehr deutlich. Die Sklerose der Hinterseitenstränge erscheint nicht ganz so intensiv wie oben, da eine grössere Zahl von Nervenfasern erhalten ist.

Im oberen Lendenmark sind die Veränderungen der grauen Substanz noch deutlich, weiter unten dagegen zeigen sich zahlreiche, wohlerhaltene Ganglienzellen. Die Spinnenzellen treten zurück. Wie die Ganglienzellen, zeigen sich hier auch die Faserbündel in der grauen Substanz und die vorderen Wurzelbündel von ansehnlicher Stärke.

Die Pyramiden des verlängerten Markes sind nach Umfang und Faserreichtum als unverändert anzusehen. Der Hypoglossuskern enthält zahlreiche gut aussehende Zellen, auch die Wurzeln des Hypoglossus sind von normaler Stärke. An Schnitten aus der Brücke, den Grosshirnschenkeln, der linken Kapsel und hinteren Centralwindung ist nichts Krankhaftes wahrzunehmen.

Es fand sich also Atrophie der Ganglienzellen und Nervenfasern in den Vorderhörnern bis in's Lendenmark reichend, starke symmetrische Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahnen neben weit schwächerer Erkrankung der Seitenstrangreste. Im unteren Hals- und oberen Brustmark mässige Veränderung in den medialen Theilen der Burdach'schen Stränge. Atrophie eines Theiles der Fasern in den vorderen Wurzeln des Hals- und Brustmarks und den Nerven des Plexus brachialis. Weit verbreitete Atrophie in den Muskeln des Schultergürtels, des Rückens und der Oberarme.

Sieht man zunächst von dem Befunde in den Hintersträngen ab, so fragt es sich, in welcher Beziehung steht die Sklerose der Hinterseitenstränge zur Erkrankung der grauen Substanz. Bekanntlich ist bei der Poliomyelitis anterior eine Betheiligung der weissen Stränge häufig beobachtet. Es ergibt sich indess, dass dieselbe in der Regel nach Sitz und Intensität der Affection der Vorderhörner entsprach. So verhält es sich in den Fällen von Charcot und Joffroy*), Parrot und Joffroy**), Vulpian***), Déjérine†), in welchen spinale Kinderlähmungen zur Section kamen. Bei Roger und Damaschino††) war die Veränderung in der weissen Substanz ebenfalls in der Nähe der grauen am deutlichsten, in dem zweiten Falle von Rinecker†††)

*) Arch. de Physiol. 1870 III. p. 144.

**) ibid. p. 313.

***) ibid. p. 321.

†) Arch. de Physiol. 1875 VII. p. 255.

††) Gaz. medic. 1871 No. 41 p. p.

†††) Tageblatt der Rostocker Naturforscherversammlung 1871. p. 122.

befindet sich die Veränderung in den Vordersträngen und vorderen Partien der Seitenstränge. Eine weiter verbreitete Erkrankung der weissen Substanz, die sich in dem Falle von W. Müller*) ergab, wird von dem Autor selbst in Beziehung gebracht zu einer gleichzeitig vorhandenen Affection des Grosshirns (Paralyse). In dem Falle von Roth**) fand sich keine weitere Verbreitung in der weissen Substanz und auch in der genau beschriebenen Beobachtung von Fr. Schultze***) wird das Fehlen einer solchen betont. Von den Fäulen, welche Leyden†) mitgetheilt hat, ist im zweiten, ein Jahr nach Eintritt der Krankheit untersuchtem Falle eine intensivere Färbung der inneren Vorder- und hinteren Seitenstränge erwähnt. Es fanden sich grosse platte Zellen, welche Leyden als aus den Elementen der Neuroglia hervorgegangen ansieht, auch in den weissen Strängen. Eine intensivere Affection lag nicht vor, da Leyden selbst sagt, das die die weissen Stränge nach dem Verschwinden der Zellen keine sehr bedeutende Veränderungen würden dargeboten haben. Im ersten und dritten Falle war die weisse Substanz nicht alterirt. Eisenlohr††) berichtet einen Fall, in dem ein diffuser Process auch in der weissen Substanz sich weit verbreitet fand, jedoch war keine bestimmte Partie vorzugsweise betroffen.

Von normaler Beschaffenheit war die weisse Substanz in dem neuerdings mitgetheilten Falle von Humphreys†††); in dem Taylor'schen*) war die Veränderung in den Vorderseitensträngen beschränkt auf die Gegend, in der eine Erkrankung der grauen Substanz bestand. Turner**†) untersuchte das Rückenmark eines Kindes, das etwa zwei Monate nach Auftreten der Lähmung an Bronchopneumonie starb. Er fand rothe Erweichung, hämorrhagische Herde mit Zertrümmerung des Gewebes und Sklerose der Vorderseitenstränge durch das ganze Rückenmark. Ob dieselbe auf dem ganzen Querschnitte gleich intensiv war, ist nicht gesagt.

Von den als Poliomyelitis veröffentlichten Fällen, welche Erwachsene betrafen, lasse ich den von Gombault***†), dessen Befund

*) Jahresber. für 1871. II., 43.

**) Virchow's Arch. Bd. 58, 263.

***) Virchow's Arch. Bd. 68, 109.

†) Dieses Arch. VI., 271, 280.

††) Tageblatt d. Hamburger Naturforschervers. 1876, p. 146.

†††) Med. Times 1879. I. p. 188 (Gaz. med. 1879, No. 45).

*†) ibid. 187.

**†) ibid. 188.

***†) Arch. d. Physiol. 1873, Bd. V. p. 84.

an den Ganglienzellen für ungenügend zur Erklärung der Erscheinungen von Westphal*) angesehen wird, in dem übrigens die weisse Substanz ganz intact war, ausser Betracht. Von dem Webber'schen Falle finde ich in der mir zugänglichen Literatur**) nur das Vorhandensein von theilweiser Degeneration in den weissen Strängen angegeben. Cornil und Lépine***) beschreiben das Rückenmark eines Mannes, der nachdem eine Lähmung und allgemeine Atrophie erst der Beine, dann der Arme aufgetreten war, nach mehr als drei Jahren unter Bulbärsymptomen starb. In den Vorderhörnern, deren Gewebe verdichtet war, waren die Ganglienzellen hochgradig verändert. Im Halstheil bestand eine diffuse Sklerose im Umfang des Vorderhorns, welche sich im Brust- und Lendentheil auf die hintere Partie des Seitenstranges jeder Seite beschränkte, wo sie an das Hinterhorn angrenzte, die Peripherie der Medulla aber nur selten erreichte. Die Autoren glauben diese Sklerose als eine in Bezug auf die Atrophie der Vorderhornzellen secundäre ansehen zu müssen. Von Leyden†) wird dieser Fall als eine progressive amyotrophische Bulbärparalyse mit abnormen Verlaufe angeführt. In dem Déjérine'schen††) Falle, sowie in dem neuesten von Fr. Schultze†††) mitgetheilten, bestand keine erhebliche Veränderung in der weissen Substanz. Auch in den Fällen, welche als progressive Muskelatrophie publicirt sind, ist nur einige Male eine Alteration der weissen Vorder- oder Seitenstränge gefunden. Unter diesen wird im Baudrimont'schen*†) bloss der eine Vorderseitenstrang als schwächer bezeichnet und in dem Clarke'schen Falle, welcher besonders in den hinteren Theilen der Vorderseitenstränge Veränderungen darbot, zeigte sich eine sehr auffällige Verkleinerung der Cervicalanschwellung**†), dagegen sind hier zwei Fälle von Duménil***†) anzuführen, von denen der erste Sklerose des hinteren Drittels beider Seitenstränge und einzelner Stellen der Vorderstränge, der zweite einen ähnlichen Befund ergab.

*) Dies. Archiv VI. p. 810.

**) Schmidt's Jahrb. 173. p. 296 und Erb's Rückenmarkskrankheiten. 2. Auflage p. 722.

***) Gaz. medic. 1875, 127.

†) Dies. Arch. Bd. VIII. 682.

††) Arch. de Physiol. 1876. 430.

†††) Virchow's Arch. Bd. 73. p. 443.

*†) Confr. Leyden. Dies. Arch. VIII. 685.

**†) Schmidt's Jahrb. 130, 158.

***†) Jahresber. f. 1867. II. 291.

Es ergibt sich aus dieser Uebersicht, dass bei Krankheitserscheinungen, welche wir auf eine primäre Affection hauptsächlich der grauen Substanz der Vorderhörner beziehen können, eine Betheiligung der weissen Substanz in der Art, dass die Pyramidenbahnen vorzugsweise oder ausschliesslich befallen sind, nur ausnahmsweise beobachtet ist. Die wenigen Fälle, in denen dieser abweichende Befund erhoben wurde, haben sämmtlich in den späteren Stadien der Krankheit Bulbärerscheinungen dargeboten und sind, wie bekannt, fast alle von Charcot*) bei der Aufstellung des Krankheitsbildes der amyotrophischen Lateralsklerose verwandt worden, während Leyden**) dieselben bei seiner Zusammenstellung der Fälle von progressiver amyotrophischer Bulbärparalyse mit anführt. Zu ihnen muss dem charakteristischen Befunde nach der hier mitgetheilte Fall gestellt werden. Dass in demselben die Med. oblong. normal war, dürfte diese Auffassung nicht umstossen. Der Kranke erlag einer Pneumonie etwa $3\frac{1}{2}$ Jahr nach dem Auftreten der ersten Symptome. In der Beobachtung von Cornil und Lépine waren nach fast drei Jahren noch keine Bulbärerscheinungen da, und in einem von Leyden beobachteten und gleichfalls als abnorm verlaufende amyotrophische Bulbärparalyse bezeichneten Falle***) bestand die Schwäche der Beine 6 Jahre ehe Sprachstörungen eintraten. Noch langsamer, von 14jähriger Dauer war der Verlauf im zweiten Duménil'schen Falle. Es wird deshalb die Annahme gestattet sein, dass der Kranke vor Eintritt der Veränderung in der Oblongata der intercurrenten Lungenerkrankung erlegen sei.

Bei der eingehenden Bearbeitung, welche der anatomische Befund der amyotrophischen Lateralsklerose in jüngster Zeit besonders durch Flechsig†) erfahren hat, erscheint es überflüssig, andere als von den bisher mitgetheilten abweichende Einzelheiten des Untersuchungsergebnisses zu berühren. Was die mässige bandförmige Sklerose in den Hintersträngen betrifft, so ist eine bestimmte Beziehung derselben zu der übrigen Erkrankung nicht ersichtlich. Die Affection betrifft die Region der Hinterstränge, welche nach Charcot's Ansicht bei der Tabes zuerst erkrankt.

Eine Vergleichung der Bilder mit den von Pierret und Charcot

*) Klinische Vorträge II., 250.

**) Dieses Archiv Bd. VIII., 641. 677.

***)) Klinik der Rückenmarkskrankheiten II., p. 441 und l. c. 681.

†) Archiv der Heilkunde. Bd. 19. p. 53 und 441.

gegebenen Abbildungen*) zeigt eine bedeutende Uebereinstimmung in Lage und Form. Auch in dem von Eisenlohr**) beschriebenen Falle einer rasch verlaufenden Tabes war die Lage der Veränderung eine ähnliche, nur war die Affection viel intensiver und im mittleren und oberen Dorsaltheil weiter ausgebreitet. Bei einem Falle Pierret's***) bestanden, obgleich die Sklerose nicht sehr vorgeschritten war, eine gewisse Schwäche und intensive Schmerzen.

Von unserem Kranken wurde dagegen trotz directen Befragens das Bestehen irgendwelcher Schmerzen für den ganzen Verlauf der Krankheit verneint, wie auch in anderen Fällen von Erkrankung der Bandedettes externes keine tabischen Schmerzen vorhanden waren.†) Auch das Vorhandensein deutlicher Knie- und Fussphänomene hat, ganz abgesehen von der mässigen Intensität der Hinterstrangerkrankung nichts Auffälliges. Denn schon in seiner ersten Mittheilung über das Vorkommen dieser Erscheinungen hat Westphal††) es ausgesprochen, dass ein Fehlen derselben nur in den Fällen von Degeneration der Hinterstränge zu erwarten sei, in denen sich die Affection bis in den unteren Brust- und Lendentheil erstreckt.

Nur kurz erwähne ich das Fehlen einer Degeneration in den Vordersträngen, welches zu der Annahme einer totalen Decussation beider Pyramiden nöthigt. Unter den 6 Fällen, welche Flechsig†††) wegen der Genauigkeit der anatomischen Darstellung seiner Bearbeitung der amyotrophischen Lateralsklerose zu Grunde gelegt hat, boten zwei dasselbe Verhalten dar. Die seitdem veröffentlichten Beobachtungen von Pick*†), Pick und Kahler**†), Shaw***†) und die unserige ergaben gleichfalls keine Vorderstrangdegeneration. Es war somit eine totale beiderseitige Kreuzung der Pyramidenbahnen unter den bisher beobachteten Fällen dieser Krankheit recht häufig vorhanden, wäh-

*) Pierret, Arch. de physiol. 1871. IV. Taf. 8. Fig. 3. Charcot, Klinische Vortr. II. Taf. 1. Fig. 3.

**) Centralbl. f. Nervenheilkunde 1878. p. 145.

***) l. c. p. 372 und Arch. d. physiol. 1870, III. p. 605.

†) Cfr. Kahler und Pick. Dies. Arch. VIII. 276.

††) Dies. Arch. Bd. V. p. 822.

†††) l. c. p. 58.

*†) Dies. Arch. Bd. VIII. p. 294.

***†) Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Centralnervensystems. Separatabdruck aus der Prager Vierteljahrsschrift Bd. 141 und 142.

***†) Journ. of Nerv. and Ment. Disease. Chicago 1879. Refr. im Centralblatt f. Nervenheilk. 1879. p. 135.

rend Flechsig*) diese Art der Faservertheilung nur bei 15 pCt. der von ihm untersuchten Individuen fand. Solange wir nicht eine weit grössere Zahl von Untersuchungsbefunden besitzen, wird es zweifelhaft bleiben, ob eine solche Differenz wirklich besteht, in welchem Falle man wohl an eine Verwendung derselben zur Annahme einer besonderen Disposition für die in Rede stehende Erkrankung denken könnte.

Was das klinische Bild des Falles betrifft, so ist zunächst das häufige Umfallen des Kranken von Interesse. Die unteren Extremitäten zeigten keine Abmagerung, ihre Bewegungen nur einen mässigen Grad von Schwäche; der Patient ging täglich aus und brachte selbst einige Zeit am Pulte stehend zu. Auch die Muskeln der Lendengegend und des Beckens waren, wie sich durch die Untersuchung im Leben und ihr Aussehen bei der Autopsie erwies, nicht beträchtlich erkrankt. Vielmehr ist in dem ungewöhnlich starken Befallensein der Muskeln des Rückens und des Schultergürtels die Erklärung für die auffallend hervortretende Unsicherheit des Ganges etc. zu suchen.

Beim aufrechten Stehen wird der Schwerpunkt, welcher für gewöhnlich hinter der Drehaxe der Schenkel liegt, schon durch jeden Wechsel in der Haltung des Kopfes oder der oberen Extremitäten, ja durch eine Veränderung der Füllung der Eingeweide verschoben. In plötzlicher Weise geschieht dies durch Husten und Niesen, wobei der Kopf, in geringerem Grade auch der Rumpf, nach vorne bewegt wird, so dass zur Erhaltung des Gleichgewichtes eine Anspannung der Muskeln im Nacken und an der Wirbelsäule nöthig wird. Bei der geringen Leistungsfähigkeit dieser Muskeln bei unserem Kranken hat für ihn das Niesen eine Bedeutung wie vergleichsweise für einen Gesunden ein rasches und excessives Vorneüberbeugen. Die Fersen werden hierbei vom Boden abgehoben, und man fällt, wie es unserem Kranken wiederholt passirte, hin, wenn man nicht durch rasche Vorwärtsbewegung das Gleichgewicht wieder gewinnt. Letzteres Mittel musste ein an progressiver Muskelatrophie leidender Mann anwenden, von dem Pierret erzählt**), dass er wegen Schwäche bestimmter Muskeln stets darauf achten musste, seinen Schwerpunkt nach vorne zu verlegen. That er dies nicht, so fiel er nach hinten und suchte nun, um sein Gleichgewicht zu erhalten, so schnell als möglich rückwärts zu laufen. Einem Kranken, den Pierret und Troissier

*) Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark. 1876. p. 271.

**) Rev. mens. 1877. Centralblatt für die medic. Wissensch. 1877. p. 845.

beobachteten*), gelang es nicht, sich auf diese Weise auf den Beinen zu erhalten. Derselbe litt an hochgradiger Muskelatrophie, welche besonders die Muskulatur des Rückens, Nackens und der Schultern befallen hatte, besonders schwierig war auch das Aufrichten aus liegender Stellung. Die Lumbalmuskeln waren intact, die Beine nicht abgemagert und ihre Kraft erhalten, aber der Gang war unsicherer als früher. Wenn diesem Kranken der Kopf nach hinten gebogen wurde, so taumelte er mehrere Schritte nach rückwärts, verlor sein Gleichgewicht und fiel um.

Bei unserem Kranken zeigte sich weiter Unbehüllichkeit beim Ausweichen nach der Seite, weil die nothwendige Drehung des Rumpfes durch die erhebliche Betheiligung der vom Becken aus spiralig um den Rumpf nach der Wirbelsäule gelegten Muskeln an der Erkrankung erschwert wurde. Beim raschen Gehen wurde die Haltung des Kranken durch die Neigung des Rumpfes nach vorne, welche wegen des bedeutenderen Luftdrucks bei schnellerer Vorwärtsbewegung eine grössere ist**), eine unsichere. Für das häufig beobachtete seitliche Abweichen beim Gehen hat vielleicht auch der Wegfall jeder grösseren Bewegung im Schultergelenk neben den sonstigen Defecten eine Bedeutung. Die Schwingungen der Arme beim Gehen bieten ja eine wesentliche Hülfe zur Beschränkung der Drehung des Körpers um die Verticalachse. Seeligmüller***) schreibt dem ausschliesslichen Wegfall dieser Hülfe in einem Lebensalter, wo der Gang noch schwierig ist, das Auftreten einer grossen Unsicherheit beim Gehen zu.

Ein vierjähriger Knabe war mit 17 Monaten erkrankt und hatte eine Lähmung und Atrophie der oberen Extremitäten davongetragen, während die Muskeln des Rückens, des Rumpfes und der unteren Extremitäten vollkommen kräftig entwickelt waren. Der Knabe fiel auffallend häufig hin und Seeligmüller erklärt dies aus dem Wegfall der Beihülfe, welche die als Balancirstangen gebrauchten Arme einem Kinde dieses Alters beim Gehen gewähren.

Das Resultat der electricischen Prüfung, welche nur Herabsetzung der Erregbarkeit und nirgends Entartungsreaction nachwies, differirt von dem in den bisher untersuchten Fällen erhaltenen. Im Bergerschen Falle†) fand sich quantitativ und qualitativ normale electricische

*) Arch. de Physiol. 1875. Bd. VII. p. 236.

**) Cfr. Fick in Hermann's Handb. der Physiol. I. 2. Hälfte. p. 331.

***) Jahrb. f. Kinderheilk. XII. p. 349.

†) Deutsche Zeitschr. f. pract. Med. 1876. No. 29 und 30.

Erregbarkeit, im Pick'schen*) in den Muskeln auf der Streckseite des Vorderarmes ASZ fast gleich KSZ, am Kleinfingerballen langsame wurmförmige Reaction, später die Erregbarkeit ganz erloschen. Bei Kahler und Pick**) ist angegeben, dass an einzelnen weniger atrophischen Muskeln zwar $KSZ > ASZ$, aber ein Auftreten von KOZ vor AOZ, sonst eine einfache quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit gegen beide Stromarten in den Muskeln zu beobachten war.

In der von Charcot gegebenen klinischen Darstellung der amyotrophischen Lateralsklerose nehmen die Contracturen eine hervorragende Stelle ein, während dieselben in unserem Falle nicht beobachtet werden konnten. Die gleichzeitig vorhandene Affection in den Hintersträngen kann dies Fehlen nicht bedingen.

Westphal***) hat auf Grund seiner Beobachtungen von combinirter Erkrankung der Rückenmarksstränge sich dahin ausgesprochen, dass bei gleichzeitiger Affection der Hinter- und Seitenstränge keine Contracturen auftreten, wenn die Degeneration der als Wurzelzonen bezeichneten Partien der Hinterstränge sich bis in den Lendentheil erstreckt. Diese Bedingung war im vorliegenden Falle nicht erfüllt.

Nun hat Leyden in seiner jüngsten Abhandlung über progressive amyotrophische Bulbärparalyse†) hervorgehoben, dass durchaus nicht alle Fälle, welche zur amyotrophischen Seitenstrangssklerose gerechnet werden, deutliche Contracturen zeigten, und dass in seinen eigenen Beobachtungen dieselben vollständig fehlten, somit kein charakteristisches Symptom der Seitenstrangdegeneration abgeben könnten. Charcot selbst sagt allerdings, dass die Contracturen in den Unterextremitäten abnähmen, wenn die Atrophie einen gewissen Grad erreicht habe. Pick hat für seinen Fall, in dem fibrilläre Zuckungen und auffallende Muskelschwäche vorhanden waren, darauf hingewiesen, dass möglicherweise zur Zeit der Untersuchung die Contracturen schon geschwunden seien, da bereits Zeichen von Theilnahme der Medulla oblongata bestanden.††) Indess ist zu berücksichtigen, dass Charcot angiebt, unter den von ihm angeführten Fällen seien zweimal bulbäre Erscheinungen schon im Beginne der Krankheit aufgetreten.†††) Auf die anderen neueren Fälle lässt sich diese Erklärung für das

*) l. c. p. 297.

**) l. c. p. 160.

***) Dies. Arch. IX. p. 713.

†) l. c. p. 663.

††) l. c. p. 308.

†††) Ich finde übrigens bei Durchsicht der Fälle, welche Charcot bei der Krankheitsbeschreibung verwendet hat, dass die Bulbärsymptome vorausgin-

Fehlen von Contracturen wohl kaum anwenden. In dem Wormschen*) zeigte sich zwar an den unteren Extremitäten, welche einen gewissen Grad von Kraft behalten hatten, ausser einer leichten Abnahme des Wadenumfanges normales Volumen und gute faradische Erregbarkeit und durchaus keine Contracturen. Da aber die Muskeln nach dem Tode nicht untersucht wurden, kann man zu einem sicheren Schlusse über ihr Verhalten nicht kommen. Dagegen beobachtete Shaw seinen Kranken, ehe Atrophie eintrat, und konnte an den unteren Extremitäten ausser etwas leichterem Eintritt der Ermüdung keine Krankheitserscheinungen wahrnehmen. Auch in unserem Falle fehlten die Contracturen gänzlich.

Wenn Charcot aus der klinischen Thatsache, dass Parese und Contractur der Atrophie vorangingen, schliesst, dass die Seitenstrangsklerose vor Erkrankung der grauen Substanz zu Stande komme, so weisen — das Causalverhältniss als richtig vorausgesetzt — die letzterwähnten Fälle uns auf die Ansicht Leyden's hin, dass der Process nicht in allen Fällen ein und denselben Ausgangspunkt haben müsse. Kahler und Pick nehmen für die Fälle mit vorangehender Lähmung und Rigidität eine zuerst und am intensivsten in den Pyramidenbahnen auftretende Degeneration an und führen die Erkrankungen mit Muskelatrophie und Schlaffheit auf ein wenigstens anfängliches Vorherrschen der Affection in den grauen Vordersäulen oder den peripherischen Gebieten zurück. In ihrem sehr rasch und unter ausgesprochenen Contracturen verlaufenen Falle zeigte sich eine besondere Ausbreitung des Processes, der mikroskopisch bis in den Hirnschenkel fuss verfolgt wurde, während makroskopisch die Centralwindungen atrophisch erschienen. Unsere Beobachtung würde also in Bezug auf den Sitz der Erkrankung und die Schnelligkeit des Verlaufes als Vertreter der anderen Form der Affection dastehen.

Auch Shaw ist zu dem Schluss gekommen, dass in seinem Falle die Atrophie der Ganglienzellen der grauen Substanz das Primäre sei, er sieht nun aber die Veränderung in den Seitensträngen als eine secundäre Degeneration ähnlich der nach primären Hirnläsionen an. Dieser Vergleich scheint mir ganz unzutreffend.

Zunächst könnte die angenommene secundäre Degeneration der Pyramidenbahnen doch nicht mit der nach Läsionen dieser Fasern in der

gen, in 1. Fall Kussmaul (Volkmann's klin. Vortr. 54. p. 12), 2. Leyden's Fall Kreutz (Dies. Arch. II. p. 657) und 3. (Klinik d. Rückenmarks II. p. 510), 4. Hun (Med. Centralbl. 1872. p. 428), 5. Wilks (Med. Centralbl. 1870. p. 239).

*) Archiv de Physiol. 1877. Bd. IV. p. 706.

inneren Kapsel ausnahmslos auftretenden verglichen werden, sondern etwa mit dem Vorgange, wo eine secundäre absteigende Degeneration auf die graue Substanz der Vorderhörner übergreift, was, wenn auch wiederholt beobachtet, doch im Vergleich zur Häufigkeit der erstgenannten Veränderung als seltenes Vorkommniß bezeichnet werden muss. Dann aber ist oben angeführt, dass eine vorzugsweise in den Pyramidenbahnen sich haltende Affection der weissen Substanz nach primärer Affection der Vorderhörner nur sehr selten sich findet. Warum dies der Fall ist, lässt die Auffassung Shaw's ganz unerklärt. Wir werden also keinen Grund haben von der Ansicht abzugehen, dass die einzelnen Theile des directen cortico-muskulären Systems (Flechsigt), innerhalb dessen der Process sich ja ganz vorzugsweise verbreitet, in gleichwerthiger Weise, aber nicht stets gleicher Folge und relativer Intensität erkranken. Das Krankheitsbild kann der Charcot'schen Schilderung entsprechen oder die Bulbärserscheinungen treten bedeutend in den Vordergrund oder es besteht auch einmal eine weitverbreitete Muskelatrophie, der keine Contracturen vorangegangen sind, mehr oder weniger lang ohne Auftreten von Symptomen seitens der Medulla oblongata.

Es gilt, sich bei weiteren Beobachtungen durch eine genaue Prüfung des Verhaltens der Muskeln Sicherheit über das constante Fehlen einer ausgesprochenen Entartungsreaction zu verschaffen, um zu wissen, ob dies Moment für eine Unterscheidung von ähnlichen Fällen von Polio-myelitis anter. chron. verwendet werden kann. Da es bei weiter vorgeschrittenen Fällen fraglich sein kann, ob der Atrophie eine Lähmung vorangegangen ist, können solche Fälle klinisch denen ähnlich erscheinen, welche Friedreich*) als generell auftretende Muskelatrophie bezeichnet hat. Mit diesen theilen sie auch wegen der drohenden Bulbärparalyse die schlechte Prognose. Eine grosse Ausnahme bildet ein Fall wie der von Friedreich**) beschriebene, in welchem eine ausserordentlich verbreitete Atrophie sich in wenigen Jahren entwickelt hatte, dann aber viele Jahre lang stationär blieb, und werden wir beim Auftreten von Massenatrophie einen weit rascheren Verlauf als bei der gewöhnlichen Muskelatrophie zu erwarten haben.

Die Fig. Tafel X. a—e sind mittelst Prismas bei dreimaliger Vergrösserung gezeichnet.

*) Ueber progressive Muskelatrophie. Berlin. 1873. p. 231.

**) l. c. p. 35.

