

XXV.

Zur Pathologie der chronischen atrophischen Spinallähmung.

Von

Dr. H. Oppenheim,
Privatdozent.

(Hierzu Taf. XI. und XII.)

Von den spinalen Amyotrophien chronischen Verlaufs ist die amyotrophische Lateralsklerose die am besten studirte Krankheitsform. Nach den grundlegenden Arbeiten von Duchenne, Duménil, Joffroy und insbesondere den von Leyden und Charcot*) blieben namentlich noch zwei Aufgaben zu erledigen: 1. gewisse Verschiedenheiten in der Symptomatologie, vor Allem das wechselnde Verhalten des Muskeltonus auf entsprechende Differenzen im anatomischen Befunde zurückzuführen; 2. die Atrophie der Nervenkerne im verlängerten Mark und ihre Beziehungen zu den Krankheitserscheinungen sorgfältiger zu erforschen und die Ausbreitung des Processes in der corticomuskulären Leitungsahn soweit wie möglich zu verfolgen.

Bekanntlich ist die erste Frage durch die gründlichen Untersuchungen Kahler's**) zu einem gewissen Abschluss, wenn auch noch nicht zu einer definitiven Lösung gelangt. Die Kenntniss der pathologisch-anatomischen Veränderungen in der Medulla oblongata ist durch die Untersuchungen von Charcot**), Pierret und Troisier†),

*) Siehe die einschlägige Literatur bei Leyden, Dieses Archiv Bd. VIII. und bei Kahler, Zeitschr. für Heilk. Bd. V. 1884 zusammengestellt; soweit sie jüngeren Datums ist, werde ich sie selbst citiren.

**) Ueber die progressiven, spinalen Amyotrophien. Zeitschr. für Heilk. Bd. V. 1884.

***) Archives de Physiologie 1870. Leçons II, u. a. a. O.

†) Archives de Physiologie 1875.

Debove und Gombault¹⁾, Pitres und Satourin²⁾, Duval et Raymond³⁾, Eisenlohr⁴⁾, Dejerine⁵⁾, Erlitzki und Mierzejewski⁶⁾, H. Freud⁷⁾, Strümpell⁸⁾, Lemnalem⁹⁾, Kronthal¹⁰⁾, Muratoff¹¹⁾, Tooth und Turner¹²⁾ u. Andere wesentlich gefördert worden.

Den schönsten Fortschritt in der Erforschung der pathologisch-anatomischen Grundlage verdanken wir den Beobachtungen von Kahler und Pick¹³⁾, Kojewnikoff¹⁴⁾, sowie den besonders gründlichen von Charcot und Marie¹⁵⁾, welche lehrten, dass die Erkrankung der motorischen Leitungsbahn sich durch die motorische Faserung der inneren Kapsel bis in die Rinde der motorischen Zone (Schwund der Pyramidenzellen im Paracentrallappen — Charcot und Marie) fortsetzt. Diese Befunde wurden noch bestätigt von Lumbroso¹⁶⁾ und Lemnalem, während Marie¹⁷⁾ in einem weiteren Falle, sowie Rovigli und Melotti¹⁸⁾, ebenso Kronthal¹⁹⁾ in dem Grosshirn Veränderungen nicht auffanden.

Trotz dieser zahlreichen und werthvollen Beobachtungen ist das Kapitel nicht als ein abgeschlossenes zu betrachten. Namentlich enthalten die pathologisch-anatomischen Untersuchungen noch zahlreiche Widersprüche, noch lässt die Kenntniss der Bulbärkernerkrankung manche Lücke und Unklarheit erkennen, noch ist es nicht aufgeklärt,

¹⁾ Archives de Physiol. 1879.

²⁾ Archives de physiol. 1879.

³⁾ Archives de physiol. 1879.

⁴⁾ Zeitschr. f. klin. Med. Bd. I. 1880.

⁵⁾ Archives de Physiol. 1883.

⁶⁾ Ref. im Neurol. Centralbl. 1883 und Archives de Neurol. VII. 1884.

⁷⁾ Archiv f. klin. Med. Bd. 37. 1885.

⁸⁾ Sonderabdruck. Festschrift für v. Zenker. Leipzig 1887.

⁹⁾ Ref. im Neurol. Centralbl. 1887.

¹⁰⁾ Neurol. Centralbl. 1891.

¹¹⁾ Neurol. Centralbl. 1891. (Siehe auch Wjestnik Psych. 1889 und Roth, Protok. der phys.-med. Gesellsch. Moskau. 1889.)

¹²⁾ Brain 1891.

¹³⁾ Vierteljahrsschr. f. pract. Heilk. 1879.

¹⁴⁾ Archives de Neurol. T. VI. 1883.

¹⁵⁾ Archives de Neurol. Juillet 1885.

¹⁶⁾ Lo sperimentale. 1888.

¹⁷⁾ Archives de Neurol. T. VIII. 1887.

¹⁸⁾ Riv. sperim. 1888.

¹⁹⁾ a. a. O.

warum in manchen Fällen Gebiete der weissen Substanz in's Bereich der Erkrankung gezogen werden, die gewöhnlich verschont bleiben, so dass von mehreren Autoren (Leyden, Eisenlohr, Strümpell u. A.) Bedenken gegen die rein systematische Natur des Processes erhoben wurden.

Von weiteren Formen der chronischen atrophischen Spinallähmung ist die sogenannte Poliomyelitis anterior chronica zwar in klinischer Beziehung auf's genaueste studirt, dagegen ist die Zahl der in anatomischer Hinsicht gut untersuchten Fälle noch eine spärliche. Auch herrschen noch Meinungsverschiedenheiten in Bezug auf die Berechtigung, diese Erkrankung als eine selbstständige zu betrachten und von der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie abzugrenzen.

Durch diese Erwägungen möchte ich die nachfolgende Mittheilung einer Anzahl hierher zählender Fälle rechtfertigen, von denen vier dem Bilde der amyotrophischen Lateralsklerose entsprechen, einer als Poliomyelitis anterior chronica aufgefasst wurde.

Ich will jedoch gleich bekennen, dass auch in dieser Abhandlung eine befriedigende Lösung und Klärung der oben bezeichneten Fragen und Zweifel nicht gefunden werden wird. Dennoch wird sie, wie ich hoffe, dazu beitragen, unsere Kenntnisse von den spinalen Amyotrophien und ihrer pathologisch-anatomischen Grundlage nach einigen Richtungen hin zu erweitern.

Leider konnten die anatomischen Untersuchungen nicht in allen Fällen mit gleicher Gründlichkeit ausgeführt werden, da die Arbeit häufig und namentlich durch meinen Austritt aus der Charité unterbrochen und die mikroskopische Bearbeitung zum Theil an überhärtetem Material ausgeführt werden musste; so wurden einzelne Abschnitte (besonders Hirnstamm und Rinde) in einem Theil der Fälle für die Untersuchung unbrauchbar. Es ist ja überhaupt recht schwierig, den Anforderungen, die an die anatomische Untersuchung eines Falles von amyotrophischer Lateralsklerose gestellt werden, und die sich, wenn sie vollkommen sein soll, auf die gesamte corticomusculäre Leitungsbahn — von der Rinde bis zur Muskulatur — zu erstrecken hat, in jedem Punkte gerecht zu werden. Hat man schon bei der Autopsie in Bezug auf die Erlangung des gesammten Materials mit Schwierigkeiten zu kämpfen, so machen diese sich besonders bei der Conservirung geltend, die selten eine in allen Beziehungen gelungene ist. Daraus erklärt es sich, dass fast in jedem der bekannt gegebenen Fälle die pathologisch-anatomische Bearbeitung in irgend einer Richtung unvollständig ist.

Ich lasse zunächst die Mittheilung zweier typischer Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose folgen, diesen reiht sich ein dritter an, in welchem das Fehlen der spastischen Erscheinungen ursprünglich zu einer anderen Diagnose geführt hatte. Der vierte scheint mir dann besonders bemerkenswerth durch seine atypische Entwicklung, seine ungewöhnliche Symptomatologie und dieser entsprechende Eigenthümlichkeiten des pathologisch-anatomischen Befundes.

Zum Schluss berichte ich über einen Fall von Poliomyelitis anterior chronicā mit überraschendem Rückenmarksbefund.

Fall I. (Sternitzky.)

Beginn im Jahre 1882 mit Schwäche der Beine, darauf Schwäche der Arme, zuletzt Sprachstörung. — Status des Jahres 1883: Parese der Lippenmuskein und Dysarthrie ohne Atrophie. Spastische Parese der Arme mit Lähmung und Schwund der kleinen Handmuskein und EaR. Paraesthesiae. Spastische Parese der Beine ohne Atrophie. Sensibilität und Sphincteren normal. Verlauf: Zunahme der Bewegungsstörung der Arme, Schlingbeschwerden, Trockenheit des Mundes, Respirationsstörung. Anfang 1884: Starke Steigerung der Rigidität und der Sprachstörung, geringe Parese der Zunge ohne Atrophie, Gaumensegelparese, Atrophie der Schultermuskeln mit herabgesetzter Erregbarkeit. Ende 1884 stärkere Lähmung der Zunge und beginnende Atrophie. Spannung der Kiefermuskein. Anfang 1885: Partielle EaR der Zunge und des Orbicul. oris. Inspir. Stridor. Atrophie der Extensoren (Radialis). Mitte 1885: Fast völlige Anarthrie, Speichelfluss, Lähmung der Beine, vorübergehend stärkere Parese des rechten Mundfacialis, Aphonie, Zungenlähmung, Schlinglähmung, Ende 1885 Lähmung der Arme, der Kiefermuskein. Tod am 6. November 1885. Befund: Atrophie der Muskulatur, besonders der kleinen Handmuskein, mässige Atrophie der Zungenmuskein, geringe Entartung der peripherischen Nerven, mehr der Muskeläste. — Atrophie der Vorderhörner im ganzen Rückenmark in Bezug auf Zellen und Fasern, nur die aus Hinterhorn und Clarke's Säulen nach vorn ziehenden erhalten, Atrophie der vorderen Wurzeln. Starke Degeneration der PyS, geringe Beteiligung der Vorderseitenstrangreste. Hinterhörner, hintere Wurzeln, Clarke S., KIS normal. Pyramide in Oblongata, Pons, Pedunculus entartet, nach oben abnehmend. Spurweise noch im Hirnschenkel, Capsula interna und Centralwindung normal. Starke Atrophie des XIIkerns und seiner Wurzeln in ganzer Ausdehnung, alle Theile des Vagus-Glossoph.-Gebietes intact. Atrophie des VIIkerns und aufsteigenden Schenkels, bei guterhaltener Wurzel. Mässige Atrophie des motorischen V. Schleife und hinteres Längsbündel, sowie Augenmuskelnerven normal.

Sternitzky, Carl, Arbeiter, 29 Jahre alt, aufgenommen den 4. Juli 1883, gestorben 5. November 1885.

Anamnese: (vom Kranken selbst erhoben, unvollkommene Angaben in Folge seines psychischen Zustandes).

Die Eltern des Patienten sind an der Cholera gestorben, eine Schwester ist taubstumm seit dem 2. Lebensjahr. Er selbst hat von Kindheit an an Sehschwäche gelitten, war aber sonst gesund bis zum Ausbruch seines jetzigen Leidens. Vor etwa Jahresfrist glaubt er sich stark erkältet zu haben, darauf verspürte er ein Zittern in allen Gliedern sowie eine Schwäche in den Beinen, die allmälig anwuchs. Einige Zeit später sind auch die Arme schwach geworden. Schmerzen hatte er nie, auch kein Gürtelgefühl, aber er empfand ein Kriebeln in den Händen. Die Sprache soll erst seit 14 Tagen gestört sein. Seit etwa $\frac{1}{4}$ Jahr sind ihm die Glieder „krumm geworden“.

Stuhl- und Urinbeschwerden hatte er nie.

Lues soll nicht bestanden haben.

Status praesens: Sehr dürftiger Ernährungszustand, Haut schlaff, Schwund des Pannicul. adiposus.

Schädel nicht abnorm gebildet, Umfang 52,5 Ctm. Der Oberkiefer steht mit seiner Zahreihe so weit vor, dass die oberen Schneidezähne die Unterlippe überragen.

Dementer Gesichtsausdruck. Nasolabialfalten nicht ausgeprägt. Mund halb geöffnet, ein wenig in die Breite gezogen. Ohren gross und abstehend.

Die Stirn kann in normaler Weise gefaltet und gerunzelt werden. Augenschluss kräftig.

Pupillarlichtreaction erhalten. Insufficienz der Recti interni, Augenbewegungen im Uebrigen nach allen Richtungen frei.

Ophthalmoskopisch (Dr. Uhthoff): Beiderseits hochgradige Myopie, halbmondförmiges hinteres Staphylom. Beide temporalen Papillenhälften blasser als normal (vielleicht nur bedingt durch Myopie?). Augenhintergrund sehr unregelmässig pigmentirt, vielfach Schwund des Pigments. Leichte centrale Chorioidalveränderungen, auch in der Netzhautperipherie. Pupillenreaction gut. Iris blaugrau. Strabismus divergens alterans. Das linke Auge scheint stark amblyopisch, wohl wegen der starken Chorioidalveränderungen. Gesichtsfeld frei. Ausgedehnte Rarefaction des Pigmentepithels am Augenhintergrunde; in der Macula lutea atrophische Chorioidalveränderungen. Bei der Prüfung mit Wollproben sucht Patient mit jedem Auge richtig aus, nur dass er die blauen Fäden als grün und die grünen als blau bezeichnet.

Patient kann nicht pfeifen, nicht Lippen spitzen, während er das früher vermochte. Auch wird das Zähnefletschen nicht ausgiebig ausgeführt.

Beim Sprechen sind die Lippenbewegungen unvollkommen. Die Sprache ist stark näseld, verlangsamt und nicht scharf articulirt. Von den Vocalen wird „u“ am undeutlichsten ausgesprochen. Die Zunge tritt gerade hervor, erscheint nicht atrophisch, Kopf stark vornübergebeugt.

Die elektrische Erregbarkeit beider Faciales, der Gesichtsmuskulatur und der Zunge in normaler Weise erhalten.

Patient lacht fast fortwährend, namentlich wenn er angeredet wird, er lacht auch bei traurigen Vorstellungen.

Die Muskulatur der Oberarme ist im Ganzen dürftig, links noch dürftiger wie rechts, etwas voluminöser ist die Muskulatur der Vorderarme.

Das Spatium interosseum I, III und IV der rechten Hand ist tief eingesenkt, die Gegend des Opponens pollicis ganz abgeflacht, Kleinfingerballen etwas abgemagert. An der linken Hand ist die Atrophie nur am Inteross. I und IV deutlich ausgesprochen, ebenso am Daumen- und Kleinfingerballen. Hände sind leicht gebeugt und pronirt, die ersten Phalangen befinden sich im Niveau der Metacarpi, nur die des III. Fingers der rechten Hand ist etwas hyperextendirt, die Endphalangen befinden sich in starker Flexionsstellung, auch die Endphalangen des Daumens. Passiv lassen sich die Finger leicht gerade strecken, ebenso die Hand, nur rechts macht sich bei der Hyperextension derselben ein Muskelwiderstand bemerklich.

Im Ellenbogengelenk macht sich eine Rigidität nicht bemerklich. Die Abduction im Schultergelenk ein wenig behindert durch Muskelspannung.

An den Armen und Beinen gegenwärtig kein fibrilläres Zittern, im Pectoralis major macht es sich jedoch bemerklich.

Die clavikuläre Portion des Pectoralis major erscheint etwas dürftig.

Die Schultermuskulatur fühlt sich hart und gespannt an. Fossa suprascapulat. und infraspinat. etwas vertieft. Scapulae stehen weit von der Wirbelsäule ab und können derselben nur wenig genähert werden.

Gegend des Deltoides abgeflacht.

Die activen Bewegungen im Schulter- und Ellenbogengelenk werden ziemlich schnell und in voller Ausdehnung ausgeführt, aber sehr schwach. Beugung im Ellenbogengelenk, namentlich rechts etwas abgeschwächt, Versuche den gebeugten Unterarm zu strecken, bewirken fibrilläre Zuckungen im Biceps. Supination der Hand beiderseits, aber besonders links unvollkommen.

Extension der Hand beiderseits beschränkt und abgeschwächt.

Händedruck sehr gering.

Die Endphalangen der Finger können nicht vollständig gestreckt werden.

Die Opposition des Daumens fehlt beiderseits, die Endphalanx kann etwas gebeugt, außerdem der rechte Daumen etwas abducirt werden.

Der Kranke hat zuweilen Parästhesien in den Händen, Kriebeln und Taubheitsgefühl, eine Empfindung, als ob er Sammethandschuh an den Händen hätte etc. Objectiv ist die Sensibilität für Berührung, Druck, Stich, Temperaturreize etc. vollkommen erhalten.

Eine genaue elektrische Untersuchung ergibt an den oberen Extremitäten im Ganzen nur geringere Störungen bis auf die Interossei und den Opponens pollicis in welchen partielle und complete Entartungs-reaction gefunden wird.

Die Beine liegen im Bett gestreckt, sind im Ganzen etwas mager, ohne dass irgendwo eine deutliche Atrophie sich bemerklich macht. Zehen und Kniescheiben etwas cyanotisch; kein fibrilläres Zittern.

Passive Bewegungen: Bei gestrecktem Knie findet die Beugung im Hüft-

gelenk Widerstand, nachdem die Extremität etwa $1\frac{1}{2}$ Fuss hoch erhoben ist. Langsame Beugung im Kniegelenk findet bald keinen, bald nur einen geringen Widerstand; beim Versuch schneller Beugung bleibt das Knie steifgestreckt und die Oberschenkelmuskulatur (Quadriceps) zeigt clonische Zuckungen; auch die Abduction im Hüftgelenk ist durch Muskelspannungen erschwert.

Dorsalflexion des Fusses durch Spasmus der Wadenmuskeln erschwert, bei schnellem Versuch: Fusszittern. Kniephänomen sehr stark gesteigert, Clonus.

In Bezug auf die active Beweglichkeit verhalten sich beide Beine gleich. Beigestrecktem Knie hebt er sie etwas über einen Fuss hoch von der Unterlage, er beugt und streckt im Kniegelenk ad maximum, aber mit verringelter Kraft, Streckung kräftiger als Beugung. Fuss- und Zehenbewegungen langsam und schwach. Schon die leise Percussion eines Muskels der unteren Extremität ruft Zuckungen in diesen und anderen hervor.

Muskulatur der Glutaen nicht abgemagert; Glutaealphänomen gesteigert.

Gang ausgesprochen spastisch-paretisch. Er geht mit stark adducirten Oberschenkeln, macht ganz kleine Schritte und klebt mit den Fusspitzen am Boden. Er bedarf beim Stehen und Gehen fremder Unterstützung.

Sensibilität für alle Reize an den Beinen erhalten, ebenso die Reflexe.

Das Kauen soll unbehindert sein. Verschlucken will er sich nie.

Das Gaumensegel hebt sich beim Phoniren gut. Klagt vorübergehend über Kopfschmerz.

23. November. Patient vermag heute den linken Arm kaum etwas zu erheben. Beim Versuch, den Arm passiv zu abduciren, spannt sich der Pectoralis major stark an, man bringt den Arm mühsam bis zur Horizontalen.

Beim Achselzucken wird die linke Schulter weniger gehoben, wie die rechte.

Die Verschlimmerung in der Beweglichkeit des linken Armes soll vor ein paar Tagen plötzlich eingetreten sein. Gleichzeitig hat sich die Muskelspannung gesteigert.

Er klagt in den folgenden Tagen vielfach über Schmerzen in beiden Oberarmen und meint, dass die Bewegungsschwäche von Tag zu Tag zunehme.

8. December 1883. Patient äussert den Wunsch, sterben zu wollen mit lächelndem Gesichte.

Augen werden gut geöffnet und gut geschlossen. Pupillenreaction normal. Conjunctivalreflex erhalten. Augenbewegungen frei.

Es fällt auf, dass Patient häufig leer schluckt. — Flüssige Speisen regurgitieren in letzter Zeit häufig durch die Nase. Er klagt über Trockenheit im Hals. Die Speichelabsonderung sei sehr gering.

Geruch, Geschmack, Gehör gut.

Ein Schmälerwerden der Lippen lässt sich nicht constatiren.

Die Zunge tritt gerade hervor, zittert fibrillär, zeigt keine deutliche Atrophie. Sprache wie früher. Respiration keuchend.

Bei der Inspiration spannen sich die Scaleni an, es besteht ein leichter Bronchialkatarrh.

Die Oberarme sind an den Thorax herangezogen, im Ellenbogengelenk schwach flectirt, ebenso im Handgelenk, die Finger sind im I. Interphalangealgelenk stark, im II. schwach gebeugt, der Daumen ist adducirt.

Die Extensorengegend des Unterarms ist beiderseits deutlich abgeflacht, das Spat. inteross. I. tief muldenförmig eingesunken, nicht so stark die übrigen. Der Daumenballen ist beiderseits so abgemagert, dass man unter der Haut gleich den Metacarpus fühlt, etwas besser ist der Kleinfingerballen.

Nur spärliches fibrilläres Muskelzittern.

Mechanische Muskelerregbarkeit gesteigert.

Am Schultergürtel springt die Spina scapulae beiderseits sehr deutlich vor. Im linken Latissimus dorsi starkes fibrilläres Zittern.

Soll er den Kopf nach vorn neigen, so macht ihm das grosse Schwierigkeit: er zieht den Mund in die Breite, das Platysma myoides spannt sich stark an, aber die Neigung des Kopfes ist unvollständig. Nach hinten kann er den Kopf gut bringen.

Die activen Bewegungen im linken Schultergelenk sind erheblich beschränkt, Patient vermag den Arm nur ein wenig zu abduciren, aber besser gelingt die Bewegung in sagittaler Richtung. Er kann die linke Hand nicht auf die rechte Schulter legen, bringt sie nur bis zur Brustwarze. Im Ellenbogengelenk ist die Beugung erhalten, die Streckung beschränkt und geschieht ruckweise.

Im Handgelenk geringe Beugung und Streckung möglich. Die Finger können nur im Metacarpophalangealgelenk gestreckt werden, in den ersten Interphalangealgelenken eine Spur. Mit dem Daumen kann er nichts machen. Große Kraft überall minimal. Spreizung der Finger nur zwischen III. und IV. sowie zwischen IV. und V.

Auch das Lagegefühl ist in den oberen Extremitäten überall gut erhalten.

3. Januar 1884. Bei Entblössung der Beine stellt sich lebhaftes fibrilläres Zittern ein, besonders in den Extensorcruris. Die Beine sind nicht abgemagert. Dieselben sind so stark aneinanderadducirt, dass das Scrotum wie festgeklemmt ist, die Innenfläche der Oberschenkel aneinanderreibt und die Füsse sich beugen. Versucht man passiv die linke Unterextremität im Hüftgelenk zu abduciren, so setzt man den ganzen Körper des Kranken in Bewegung. Versucht man eine derartige Bewegung in brüscher Weise auszuführen, so erzeugt man einen Schüttelkrampf der Unterextremitäten. Dieselbe Rigidität findet sich in den übrigen Muskelgruppen. Die active Beugung im linken Hüftgelenk gelingt etwa in halber Excursionsbreite. Dabei bleibt aber das Knie etwas gebeugt und am Schluss tritt ein Zittern der ganzen Extremität ein; die grobe Kraft ist aber dabei nicht sehr verringert. Im Kniegelenk sind die activen Bewegungen verlangsamt, aber in fast voller Ausdehnung erhalten. Statt des einfachen Kniephänomens klonische Zuckungen des Qua-

driceps, die in Zuckungen der gesamten Extremitätenmuskulatur, ausarten. Cremasterreflexe beiderseits deutlich. Bestreichen der Fusssohle führt zu einem Zittern der gesamten Extremität.

Patient steht fast den ganzen Tag an seinem Bette und will nicht ermüden. Gang exquisit-spastisch.

Die Störung der Sprache hat zugenommen, starke Dysarthrie, besonders Näseln. Er kann die Zunge nur mit Mühe etwas herausstrecken, vermag sie aber nach rechts und links zu bewegen; sie hat eine glatte Oberfläche. Gaumensegel hebt sich gut.

Die electrische Untersuchung der linken Oberextremität ergiebt wesentliche Störungen (nicht ganz complete EAR) in der Muskulatur der Daumenballen, der Interossei, sowie im Extensor und Abductor pollicis longus.

Februar 1884. Der Kranke klagt über ein zusammenschnürendes Gefühl im Kehlkopf, sitzt aufrecht im Bett, weil er im Liegen schlecht atmete. An den Lungen nichts Abnormes nachweisbar. Respiration oberflächlich 28 in der Minute. Bauchpresse wirkt noch ziemlich gut. Die Uvula steht etwas nach links. Gaumensegel hebt sich träge, rechts anscheinend besser als links. Die Zunge zeigt starkes fibrilläres Zittern, keine deutliche Atrophie. Beim Sprechen starke Mitbewegungen in der Gesichtsmuskulatur, auch im Platysma.

Sensibilität der Beine und Arme normal. Function der Blase und des Mastdarms normal.

Pfeifen kann er nicht. Beim Versuch zieht sich die rechte Mundhälfte stärker zusammen als die linke.

Lippen sind dünn, aber ohne deutliche Atrophie.

Zuweilen Schlingbeschwerden, Flüssigkeit kommt oft durch die Nase zurück.

Puls sehr klein, aber nicht beschleunigt.

Die Atrophie an den oberen Extremitäten hat zugenommen, namentlich am Schultergelenk. Ziemlich starkes fibrilläres Zittern in der Brust- und Schultermuskulatur.

Fossae supraspinatae stark vertieft, in denselben springen nur einzelne Muskelleisten hervor.

Die mechanische Muskelerregbarkeit am ganzen Körper gesteigert. Rigidität der Arme wie früher. Auch die active Beweglichkeit wie früher geschildert, nur Zunahme der motorischen Schwäche.

Die electrische Prüfung zeigt ausser den früher geschilderten Veränderungen eine beträchtliche Herabsetzung der Erregbarkeit in einzelnen Schultermuskeln und im mittleren und unteren Theil des Cucullaris, im Rhomboideus, Levator anguli scapulae und Serratus anterior; keine deutliche Entartungsreaction; auch in den kleinen Handmuskeln ist die träge Zuckung nicht mehr deutlich zu erzielen. Am rechten Bein ergiebt die electrische Prüfung im Ganzen normale Verhältnisse.

Die Bauchmuskulatur kontrahirt sich jetzt beim Pressen nur schwach. Patient muss sich bei der Stuhlentleerung sehr anstrengen.

November 1884. Gewicht des Patienten beträgt jetzt 73 Pfd.

Patient bringt die Zunge nur mühsam über die Zahnreihe weg, dieselbe zittert stark fibrillär und wird gleich wieder zurückgezogen.

Die Sprache ist jetzt sehr schwer verständlich, da das Näseln und die Articulationsstörung sehr zugenommen hat.

Schlingbeschwerden, Flüssigkeit kommt durch die Nase zurück.

In den Beinen haben die spastischen Erscheinungen etwas abgenommen, so lässt sich Fusszittern gar nicht mehr hervorrufen. Haut in der Gegend der Patellae, Fussrücken und Zehen blauroth verfärbt.

Januar 1885. Patient kann nicht mehr allein stehen.

Gehen bei beiderseitiger Unterstützung noch möglich, aber ausgesprochen spastisch.

Auch in der Rückenlage noch starke Rigidität — aber kein Fussclonus. Patient kann sich aus der Rückenlage nicht spontan aufrichten.

Hände und Füsse blauroth verfärbt.

Oberextremitäten stark abgemagert, die Daumballen fehlen ganz. Vola manus sehr flach etc.

Gesicht ist nicht abgemagert etc.

In der Zungenmuskulatur faradische Erregbarkeit herabgesetzt, bei galvanischer Reizung träge ASZ. Im Orbicularis oris ebenfalls leichte Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit (direct und indirect) und etwas träge Zuckung bei direkter galvanischer Reizung ohne Ueberwiegen der ASZ.

Beim Lachen jetzt inspiratorischer Stridor.

Zehen und vordere Hälfte der Füsse, besonders Aussenrand tief blau verfärbt, viel stärker als früher.

Beine im Ganzen etwas mager, aber ohne dass einzelne Muskeln geschwunden wären.

Das rechte Bein kann er jetzt nur etwa 5 Zoll hoch von der Unterlage erheben. Das Knie kann er nicht mehr beugen (oder doch nur auf Unterlage). Die Streckung ist aber noch kräftig. Dorsalflexion des Fusses mangelhaft, wesentlich mit Tib. anticus.

Der linke Oberarm misst etwa 10 Ctm., über der Ellenbeuge 18 Ctm., der rechte $18\frac{1}{2}$ Ctm.

Active Beweglichkeit der linken Oberextremität: Im Schultergelenk nur eine Spur von Abduction, die Adduction ziemlich kräftig. Im Ellbogengelenk ist Beugung und Streckung erhalten, auch noch ziemlich kräftig. Die Streckung geschieht aber in einzelnen Absätzen. Pronation nur in geringer Ausdehnung, mit Zittern, ebenso Supination. Streckung im Handgelenk in geringer Ausdehnung mit starkem Zittern; etwas besser ist die Beugung.

Im Metacarpophalangealgelenk ist die Streckung erhalten.

Streckung der Endphalangen fast aufgehoben. Faustbildung unmöglich, da Patient die habituell gebeugten Finger nicht völlig beugen kann.

Die Daumenbeweglichkeit ist ganz aufgehoben.

Im rechten Schultergelenk Abduction fast aufgehoben, Adduction kräftig. Im Ellenbogengelenk etwas unvollkommene Beugung und Streckung, letztere ziemlich kräftig, aber in einzelnen Absätzen. Pro- und Supination mangelhaft. Streckung der rechten Hand ganz aufgehoben, dagegen Beugung erhalten, wenn auch unkräftig. Ebenso fehlt hier die Streckung der Metacarpi und Phalangen.

Beugung der Finger möglich, aber nicht bis zur Faustbildung. Am Daumen fehlt jede Aktivität.

Electriche Untersuchung (rechte Oberextremität) faradisch vom Erb'schen P. aus deutliche und kräftige Contraction im Biceps, Triceps, Sup. long., nicht im Deltoides.

Pect. major vom Nerven aus gut erregbar.

N. medianus reagirt gut (mit Ausnahme der Muskeln des Daumballens).

Vom N. rad. aus kräftige Zuckung des Sup. long. und der Strecker der Hand, nur schwache Wirkung auf die Fingerstrekker und gar keine auf die langen Daumenmuskeln.

Bei Reizung des N. ulnaris tritt nur eine Contraction des Flexor carpi ulnaris zu Tage.

Direct: Im M. deltoideus erst bei starken Strömen bündelweise Contraction ohne deutlichen Effect.

M. triceps, biceps, Brach. int., Sup. long. in normaler Weise erregbar. Extensores carpi bedürfen starker Ströme. Der Extensor digit. communis scheint unerregbar, ebenso die langen Daumenmuskeln.

Von den Mm. interossei reagirt nur der zweite, von den Daumenmuskeln nur der Flexor brevis spurweise.

Galvanisch vom Erb'schen Punkt aus kräftige Zuckungen im Biceps, Triceps, Sup. long., nur geringe im M. deltoideus.

Vom Stamm des N. rad. aus gute Reaction der Strecker der Hand, nicht aber des Ext. digit. communis sowie der Daumenmuskeln.

Vom N. med. aus starke Contraction der Hand- und Fingerbeuger.

Bei Reizung des Ulnaris nur Einwirkung auf Flexor carpi ulnaris.

Bei directer galvanischer Reizung zeigt M. deltoideus in einzelnen Bündeln blitzartige KSZ., aber erst bei starken Strömen; im Biceps normale blitzartige KSZ. Im Triceps und Sup. long. überwiegt die ASZ., ohne träge zu sein. Im Ext. dig. comm. träge ASZ. Die Strecker der Hand reagiren in normaler Weise. Die Daumenmuskeln sind überhaupt nicht erregbar.

In Beugern der Hand und Finger blitzförmige KSZ., ebenso im Add. pollicis. Im Spat. interosseum ASZ. (träge?).

Die Kieferbewegungen verursachen dem Patienten zwar besondere Anstrengung, werden aber mit großer Kraft ausgeführt. Nur kann er den Mund nicht weit aufsperrn wegen Spannung der Kiefermuskeln.

Die Zunge wird nur mühsam vorgestreckt und gelangt nur mit ihrer Spitze über die Zahnröhe des Oberkiefers hinweg; die Seitwärtsbewegung träge und mangelhaft.

Immer mehr fallen die häufigen Schluckbewegungen auf, die alle paar Secunden auftreten und mit einem hörbaren Geräusch verknüpft sind.

Das Gaumensegel hebt sich jetzt bei der Phonation mangelhaft, dagegen sieht man zufällig eine ausgiebige Reflexbewegung zu Stande kommen.

Am rechten Bein zeigt die exact ausgeführte electriche Prüfung normale Verhältnisse für faradischen und galvanischen Strom.

18. Juni. Heute fällt eine ganz erhebliche Steigerung der Sprachstörung auf. Die Sprache ist unverständlich, die Stimme etwas schwach. Die Zunge weicht beim Hervorstrecken eine Spur nach links ab. Mund stark mit Speichel gefüllt.

Das Gaumensegel hebt sich beim Phoniren minimal; dagegen wird der Mund heute ganz gut geöffnet.

Zunahme der Lähmung in den Beinen, die nur einen Zoll hoch von der Unterlage erhoben werden können etc.

Der linke Oberarm hat jetzt an Stelle seiner stärksten Entwicklung einen Umfang von 15 Ctm., der rechte von 16 Ctm.

Sehnenphänomene noch recht stark, es lässt sich Handzittern erzielen. Die kleinen Handmuskeln scheinen völlig geschwunden.

Wirbelsäule zeigt kyphotische Krümmung, alle Knochentheile springen stark vor.

29. Juli. Der rechte Mundwinkel hängt herunter, Mund nach links gezogen; sonst Lähmungserscheinungen unverändert. — Die Sprache des Patienten ist jetzt fast tonlos. — Die Steifigkeit in den Beinen lässt mehr und mehr nach.

24. September. Keine Asymmetrie im Gesicht.

Puls regelmässig, etwas klein. Respiration beschleunigt, regelmässig, costo-abdominal.

Zunge wird nur einen Moment mit der Spitze vorgestreckt, um dann sogleich wieder zurückgezogen zu werden.

Partielle Entartungsreaction in Zungenmuskulatur und im Orbicularis oris.

1. October. Wenn Patient einen halben Esslöffel Wein erhält, beobachtet man, dass er kurz hinter einander etwa 20 Schluckbewegungen ausführt, die sehr laut und quetschend sind, ein Theil der Flüssigkeit kommt dabei zum Munde heraus.

4. October. Patient nimmt keine Nahrung zu sich, er ist im höchsten Grade erschöpft, fast völlig stummlos, hustelt leicht. Oberflächliche Lungenuntersuchung ergibt keine wesentliche Abnormität. Atmung sehr flach. Im Schultergelenke noch deutliche Contractur.

3. November. Liegt collabirt und moribund. Sehnenphänomene an den Beinen erheblich gesteigert, doch kein Fusszittern.

Sehr schwache Hustenstösse.

Obere Extremitäten scheinen total gelähmt.

Kieferbewegungen sehr schwach.

5. November. Der linke Mundfacialis überwiegt deutlich über den rechten. Patient kann den Kopf nicht aufrecht halten, derselbe kippt, wenn er nicht unterstützt liegt, nach vorn oder nach hinten über.

Exitus letalis am 6. November 1885, $4\frac{1}{2}$ Uhr.

Obductionsbefund: Kleiner abgemagerter Mann. In den Meningen des Rückenmarks nichts Abnormes. Graue Rückenmarksubstanz blass, Anschwellungen wenig ausgeprägt. Vordere Wurzeln abnorm dünn.

Im Gehirn makroskopisch nichts sicher Abnormes. Gehirn im Ganzen klein, Windungen schmal, Sulci nicht abnorm tief. Pia lässt sich überall gut abziehen. In den Seitenventrikeln wenig klare Flüssigkeit. Gehirn überall von gewöhnlichem Blut- und Flüssigkeitsgehalt, keine Herderkrankung.

An den Hirnnerven makroskopisch nichts Auffälliges; nur erscheinen die Wurzeln des Hypoglossuskerns dünn und grau.

Die oberen Muscul. intercost. partiell hochgradig degenerirt und mit gelben Streifen durchsetzt; Pect. maj. beiderseits dünn und blass, links etwas besser wie rechts, Pect. minor schön roth.

Die zum Zungenbein ziehende Muskulatur schön roth. Herz klein und braun. —

Die Musculi deltoid. sind zu platten, blassroth aussehenden, von gelben Streifen durchsetzten Membranen geworden, die Ext. carpi rad. und Extens. dig. comm. blassroth und überaus dünn, während Extens. carpi ulnaris schön roth aussieht. Triceps gut.

Am Daumen- und Kleinfingerballen ist fast nichts von Muskeln übrig geblieben. Beuger der Hand links bedeutend besser wie rechts, einfach dünn. aber von gut rothem Aussehen. Pronat. quadrat. dünn und blass.

An den Beinen wird nur die Muskulatur des rechten Oberschenkels und des linken Unterschenkels freigelegt. Sie hebt sich sowohl durch ihr gut rothes Aussehen wie durch ihr relativ gutes Volumen erheblich gegen die der oberen Extremitäten ab, doch tritt auch hier überall ein mässiger Grad von Atrophie und streifiger Degeneration hervor.

Zwerchfell sehr dünn. Die Unterlappen der Lungen enthalten zahlreiche bronchopneumonische Herde.

Im Dünndarm eine Taenia.

Einer genauen mikroskopischen Prüfung wurden unterzogen: das Rückenmark, das verlängerte Mark und die Brücke, die Hirnschenkel, die Gegend der Capsula interna, der obere Theil der Centralwindungen, die Wurzeln der Hirnnerven (zum Theil), eine Anzahl peripherischer Nerven, die Muskulatur der Zunge und Extremitätenmuskeln. Die Untersuchung wurde theils am frischen Präparat und nach Behandlung mit Ueberosmiumsäure, im Wesentlichen aber an in Müller-scher Flüssigkeit gut gehärtetem Material nach bekannten Methoden der Härtung und Färbung (besonders wurden Carmin, Nigrosin, Wei-

gert'sches Hämatoxylin und Alaun-Hämatoxylin angewandt) ausgeführt und gilt das gleich für die weiter zu schildernden Fälle.

Rückenmark: Halsanschwellung (siehe Taf. XI. Fig. Sternitzki). In allen Höhen desselben sind die Vorderhörner und Pyramidenseitenstrangbahnen stark degenerirt. In den Vorderhörnern sind die Ganglienzellen fast völlig geschwunden, hier und da taucht bei stärkerer Vergrösserung noch eine geschrumpfte, fortsatzlose Zelle auf. Desgleichen erkennt man namentlich an Weigert'schen Präparaten, dass das Netz gröberer und feinerer markhaltiger Fasern, namentlich im vorderen Bezirk völlig gelichtet ist, dagegen treten in den Hinterhörnern benachbarten Bezirken wieder gut entwickelte Faserzüge hervor, die sich augenscheinlich nach hinten in der Richtung der Hinterhörner und der hinteren Wurzeln fortsetzen, so dass man in einzelnen Präparaten Nervenfaserzüge findet, die sich in der Bahn der hinteren Wurzel durch Hinterstrang, Hinterhorn (und weiter unten durch Clarke'sche Säule) direct in das Vorderhorn fortzusetzen scheinen und durch den Schwund des übrigen Fasernetzes besonders deutlich hervortreten.

Der Tractus intermedio lateralis ist ebenso atrophirt.

Die intramedullären vorderen Wurzeln sind vollständig rarefizirt, und sind namentlich in ihrer Umgebung die Vorderseitenstränge nicht ganz normal, indem ein Ausfall von einzelnen (spärlichen) Fasern und eine scheinbar geringe Wucherung des Gliagewebes sich in der Umgebung des Vorderhorns bemerklich macht.

Den höchsten Grad erreicht die Vorderhornatrophie in den mittleren und unteren Höhen der Halsanschwellung.

Die Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahnen ist eine ziemlich erhebliche und eine scharf systematische, überall heben sie sich deutlich ab von den ganz normalen Kleinhirnseitenstrangbahnen.

Hinterhörner, hintere Wurzeln, Kleinhirnseitenstrangbahnen, Clarke'sche Säulen sind (wie in allen übrigen Höhen) durchaus normal, die einstrahlenden hinteren Wurzeln treten so mächtig hervor, wie man es selten in normalen Rückenmarkspräparaten sieht.

Eine Degeneration der Pyramidenvorderstränge ist nicht zu constatiren.

Auch die vordere Commissur enthält in der Gegend der unteren Halsanschwellung atrophische Fasern.

Die extramedullären vorderen Wurzeln sind erheblich entartet.

Das Grundgewebe der grauen Substanz enthält zahlreiche Spinnenzellen, neugebildete Gefässe und freie Kerne, doch kann von einer erheblichen Wucherung des interstitiellen Gewebes nicht die Rede sein.

Brusttheil: Der Process setzt sich durch das ganze Brustmark fort und folgt in bekannter Gesetzmässigkeit dem Verlauf der Pyramidenbahn in der weissen Substanz, während die Vorderhornatrophie nicht mehr in der Intensität hervortritt (namentlich sieht man mehr markhaltige Fasern) und die leichteren Anomalien in den Vorderseitensträngen nach unten hin sich fast völlig verlieren. Atrophie der vorderen Wurzeln überall deutlich. Ueberaus schön entwickelte Clarke'sche Säulen etc.

Im Uebergangstheil vom Brust- zum Lendenmark fehlen die Ganglienzellen der Vorderhörner noch fast vollständig.

In der Lendenanschwellung nimmt die Degeneration in der weissen Substanz entsprechend dem geringen Umfang der Pyramidenbahnen, nur noch einen ganz kleinen Raum ein. In den Vorderhörnern ist der Faserschwund weit weniger erheblich, Ganglienzellen noch recht spärlich.

Vordere Wurzeln auch im Lententheil noch erheblich degenerirt; doch sieht man schon aus dem Vorderhorn einzelne normale Bündel hervortreten.

Im Sacraltheil wiederum stärkerer Schwund der Zellen und Nervenfasern des Vorderhorns; Pyramidegenerierung noch angedeutet.

Medulla oblongata: Im obersten Halstheil ist die Vorderhornseitenstrangatrophie stark ausgeprägt, die Degeneration der Pyramidenbahnen setzt sich durch die Kreuzung hindurch fort, ist hier eine recht erhebliche und wird im ganzen verlängerten Marke und in der Brücke, wenn auch hier in abnehmender Intensität, noch wahrgenommen.

In der Höhe der beginnenden Pyramidenkreuzung sind auch die Vorderseitenstrangreste noch deutlich atrophirt. Normal erscheinen nur die KIS, die Hinterstränge und die hintere graue Substanz. Sensible Pyramidenkreuzung normal.

Höhe des beginnenden Hypoglossus- und Accessorius-Kerns: Ganglienzellen im ersten völlig geschwunden, im letzteren sehr spärlich. Fasernetz im Kern des XII. stark gelichtet, doch ist derselbe noch von einem Kranz markhaltiger Fasern umgeben.

Ich werde jetzt bei der Schilderung nicht der Schnittreihe folgen, sondern das Verhalten der einzelnen Gebilde in ihrer ganzen Ausdehnung angeben.

Kern des Hypoglossus in allen Höhen völlig atrophirt, enthält nur noch vereinzelte Zellen, die trotz ihrer Degeneration den Typus der Ganglienzelle erkennen lassen, kaum eine einzige normale. Markhaltige Nervenfasern in den höheren Schnittebenen noch vollständiger degenerirt, nur die den Kern umspinnenden und umkreisenden, nach aussen dem kleinzelligen Vaguskern angehörenden Fasern theilweise erhalten. In den obersten Ausläufern des Kerns treten auf der linken Seite ein paar vereinzelte Nervenkörper hervor und ein spärliches Netzwerk markhaltiger Fasern.

Das Grundgewebe des Kerns färbt sich mit Carmin intensiv, ist etwas reicher an Gefässen und Spinnenzellen als normal.

Hypoglossusnebenkern, (kleinzelliger Kern Roller's) — ist wohl als normal zu bezeichnen.

Die intramedullären Hypoglossuswurzeln sind stark verdünnt, in Carminpräparaten roth, in Weigert'schen bräunlich tingirt.

Hinterer Vaguskern (auch der kleinzelige) normal, in dem kleinzeligen sehr dichtes Netz von Nervenfasern.

Glossopharyngeuskern normal.

Aufsteigende Vaguswurzel (Solitärbündel) zeigt keine Abweichung von der Norm. Auch der Nucleus ambiguus muss, wie der Vergleich mit

den Präparaten von 5—6 verschiedenen Fällen, in denen die Medulla oblongata gesund war, lehrt, als im Wesentlichen normal betrachtet werden. Höchstens ist er in seinen untersten Abschnitten etwas ärmer an grossen Zellen als der gesunde. An den austretenden Wurzeln der IX. und X. Nerven waren sichere Veränderungen ebenso wenig zu constatiren, wenn auch die die Quintuswurzel durchquerenden Faserbündel des austretenden Vagus zum Theil in Carminpräparaten einen röthlichen Farbenton angenommen haben, so kann daraus, wie ich mich durch sorgfältige Untersuchung vieler Vergleichspräparate überzeugt habe, nicht ohne Weiteres auf Atrophie geschlossen werden.

Kern des Seitenstrangs schön entwickelt; ebenso Oliven, Olivenzwischen-schicht. Raphe ohne Veränderungen.

Acusticuskern und Wurzel nicht erkrankt.

Sobald der Kern des Facialis hervortritt, ist es auch zu erkennen, dass er nur noch eine geringe Anzahl wohlgebildeter Ganglienzellen enthält, während ein grosser Theil derselben untergegangen oder verkümmert ist; die Atrophie ist auf der rechten Seite etwas stärker ausgeprägt, als auf der linken und ist namentlich in einem mit Weigert'schem Hämatoxylin gefärbten Präparat der Faserschwund rechts etwas erheblicher als links. Für eine kurze Strecke (3—4 Präparate) ist der Kern wieder etwas zellreicher, dann aber macht sich die Degeneration wieder in seiner ganzen Ausdehnung geltend.

Die aus dem Facialiskern hervortretenden Wurzelfasern erscheinen etwas dünn und spärlich, und macht sich namentlich auf dem Querschnitt der Facialiswurzel an der Stelle ihrer Umbiegung eine deutliche erhebliche Faserabnahme bemerklich, während die austretende Facialiswurzel nicht wesentlich alterirt ist.

Der Abducenskern enthält Zellen in normaler Entwicklung, auch ist die intrapontine Wurzel des VI. nicht verändert.

Eine merkliche Erkrankung zeigt erst wieder der motorische Trigeminuskern, der entschieden weit weniger Zellen enthält als in der Norm. Besonders evident tritt auch die Atrophie in Bezug auf Fasern und Zellen in Weigert'schen Präparaten hervor. Dagegen ist der sensible Trigeminuskern sowie die absteigende Wurzel des V. nicht erkrankt.

Die Kerne der Augenmuskelnerven und diese selbst erscheinen normal. Von der Gegend des Oculomotorius besitze ich nur eine kleine Anzahl von Präparaten. In diesen zeigt der Kern ein normales Verhalten.

Hervorheben möchte ich noch die normale Beschaffenheit des hinteren Längsbündels.

In den Hirnschenkeln ist die Pyramidendegeneration noch nachzuweisen.

Frontaldurchschnitte durch die innere Kapsel mit den benachbarten Ganglien zeigten frisch untersucht (Kalilauge und Glycerin) keine Körnchenzellen.

Nach der Färbung ist namentlich in den mit Weigert'schem Hämatoxylin behandelten Schnitten die innere Kapsel gut zu verfolgen und zeigt

in dem besonders in Frage kommenden Bezirk (Schnitte durch den mittleren Theil des hinteren Schenkels) eine meines Erachtens normale Beschaffenheit.

In Schnitten, die aus der Gegend der Centralwindungen stammen und speciell aus dem oberen Theil derselben und dem Paracentrallappen habe ich weder Körnchenzellen, noch sonstige Anomalien nachweisen können, in specie halte ich die Pyramidenzellen für gut entwickelt.

Von den extrabulbären Wurzeln der motorischen Hirnnerven sind die des Hypoglossus deutlich atrophirt, weit weniger erheblich ist die Faserabnahme im Facialis; der Vagus erscheint normal. (Quintus ist nicht untersucht.)

Stamm des Nervus medianus und ulnaris nicht merklich erkrankt.

In den Muskelästen des N. ulnaris und radialis deutliche, aber nicht beträchtliche Degeneration.

Von den zur Untersuchung gelangenden Muskeln der rechten Oberextremität zeigen einzelne (M. biceps) geringe, andere (Extensor dig. commun.) erhebliche Degeneration. Dieselbe hat überall denselben Charakter: starke Verschmälerung der Primitivfasern, Zerfall des Inhalts, Kernwucherung bis zur Umwandlung der Muskelfaser in einen kernführenden Schlauch, daneben finden sich fast immer noch Fasern von normalem Aussehen und gut erhaltenem Querstreifung.

Im Zungenmuskel zeigt die Mehrzahl der Fasern noch deutliche Querstreifung, ganze Bündel sind jedoch atrophirt und zum Theil selbst in kernhaltige Schläuche verwandelt. Intramuskuläre Nervenzweige stark degenerirt.

Fall II. (Steineke.)

Beginn Herbst 1885 mit Schwäche in den Beinen und im linken Arme fibrillärem Zittern, Sprachstörung; darauf Muskelschwund an linker, später an rechter Hand. Status (August 1886): Spastische Parese der Beine mit entsprechendem Gang. Normale Sensibilität und Sphincterenfunktion. Erhebliche Rigidität des linken Arms mit Schwund der kleinen Handmuskeln (partielle EaR). Parese, Steifigkeit und Atrophie etwas geringer am rechten Arm (auch hier partielle EaR). Starre der unteren Gesichtshälfte bei erhaltener Beweglichkeit und elektrischer Erregbarkeit des VII. und XII. Ritus sardonicus. Bulbäre Sprache, Stimmschwäche. Parese der Thyreoid-aryt. interni. Gähnkrampf. Puls und Respiration normal. Verlauf: Zunehmende Schwäche und Steifigkeit in den Beinen und Armen. Schwäche und leichte Atrophie der Zunge, Masseterenclonus, Parese des Orbicularis oris und des Gaumensegels. Partielle EaR der Zunge bei normaler Erregbarkeit des Facialis. Schlingbewegungen durch Anoden-schliessung. Kau- und Schlingbeschwerden. Geringe Parese des Orbicul. palpebrarum und Frontalis, l. Facialis stärker betroffen als r. Anfang 1887: Zunehmende Bulbärlähmung. Contractur der Kiefermuskeln und Schwäche, fast völlige Anarthrie und Aphonie. Contractur und Lähmung der Arme und Beine. Verminderte elektrische Erregbarkeit im unteren

Facialis, Zunge und Masseteren. September 1887 Tod. — **Befund:** Vollständige Atrophie der Vorderhörner und stärkste Degeneration der PyS, mässige Entartung der Vorderstrangreste. Vordere Commissur und vordere Wurzeln betroffen. Im Lendentheil Abnahme des Processes. Pyramidendegeneration bis im Hirnschenkel deutlich. Starke Atrophie des XII. und VII. Kerns und der Wurzeln, links mehr wie rechts; hinterer Vaguskern normal, dagegen mässige Atrophie des Glossopharyngeus- und des vorderen Vaguskerns. Atrophie des Facialiskerns. Motorischer V. (?) Hinteres Längsbündel und Augenmuskelkerne normal. Atrophie der extrabulbären Wurzeln des XII., VII und X, der Muskeinerven und Extremitätenmuskulatur. Keine Körnchenzellen in der inneren Kapsel.

Hugo Steinecke, Hausdiener, 34 Jahre alt, aufgenommen in die Nervenabtheilung der Charité am 19. Juli 1886, gestorben den 25. September 1887.

Anamnese: Vater des Patienten starb an der Schwindsucht, Mutter an einem Unterleibsleiden. Von Kinderkrankheiten will Patient Masern, Bräune und Keuchhusten durchgemacht und häufig an Rachenentzündungen gelitten haben, bei denen sich mehrmals Schluckbeschwerden einstellten, so dass die aufgenommene Flüssigkeit durch die Nase regurgitierte.

Im Jahre 1870 ist er angeblich wegen Rachen- und Lungencatarrh im katholischen Krankenhouse behandelt worden, 1871 litt er mehrere Monate an Typhus, 1872 acquirirte er einen Schanker (über dessen Qualität er nichts angeben kann), der nach 3 Wochen ohne antisyphilitische Kur heilte.

Er war dann bis zum Herbst des Jahres 1885 gesund. Um diese Zeit verspürte er auch nach kurzen Märschen grosse Ermattung in den Beinen, als ob er meilenweit gegangen wäre. Zugleich machte sich eine Schwäche im linken Arm bemerklich; bald darauf stellte sich auch ein Zucken (fibrilläres Zittern!) im linken Arm ein, das an Intensität allmälig zunahm. Ebenso steigerte sich die Schwäche in den Beinen, so dass er im Frühjahr nur noch wenig gehen konnte.

Schon seit einem Jahre will er bemerkt haben, dass die Sprache langsam und undeutlich wurde, schon seit 3 Jahren soll die Stimme schwächer geworden sein, auch will er die Modulationsfähigkeit seit der Zeit eingebüßt und bemerkt haben, dass ihm, wenn er in Erregung gerieth, die Stimme versagte.

Er arbeitete bis zum Mai dieses Jahres, dann suchte er eine hiesige Poliklinik auf, in der er mit dem constanten Strom behandelt wurde. Dort habe man ihn auch auf den Muskelschwund in der linken Hand aufmerksam gemacht. Dieser habe in der letzten Zeit an Ausbreitung gewonnen und auch die rechte Hand befallen.

Die Geisteskräfte haben nach seiner Meinung nicht gelitten, doch will er reizbarer geworden sein.

Status praesens (29. August 1886): Die unteren Extremitäten sind nicht abgemagert.

Die passiven Bewegungen lassen sich in den Gelenken der Unterextremität, wenn man den Versuch langsam anstellt, ohne wesentliche Behinderung ausführen, bei schnellem und brüskem Versuch macht sich eine erhebliche Muskelsteifigkeit geltend.

Die Kniephänomene sind beträchtlich gesteigert. Beiderseits lässt sich Fusszittern auslösen.

Die activen Bewegungen des rechten Beines sind in ganzer Ausdehnung erhalten, aber verlangsamt und abgeschwächt. Eine besondere Schwäche macht sich in den Kniebeugern bemerklich.

Das linke Bein verhält sich bezüglich der Motilität wie das rechte.

Muskulatur und Nervenstämme der unteren Extremitäten nicht besonders druckempfindlich.

Sohlen- und Cremasterreflexe sehr lebhaft.

Der Gang des Patienten ist erheblich beeinträchtigt: er geht langsam, breitbeinig und schwerfällig, klebt mit der Sohle am Boden, hält die Fussgelenke fast völlig steif; der Rumpf wird nach vorn geneigt gehalten.

Es macht ihm grosse Mühe, sich in's Bett zu legen und dauert es lange, ehe er zum Ziele kommt.

Sensibilität für Berührung, Druck und Stich an beiden Beinen erhalten.

Aus der Rückenlage kann er sich nur mit Unterstützung der Hände aufrichten.

Am Schultergürtel fällt nur eine leichte Abflachung der rechten Fossa supra- und infraspinata auf. Besonders abgemagert ist das linke Spatium inteross. primum, der linke Daumenballen, die Vola manus; ein wenig vertieft ist wohl auch das rechte Spat. inteross. I. Die Finger der linken Hand werden in den ersten Interphalangealgelenken dauernd gebeugt gehalten.

Die Sehnenphänomene sind an den Armen ganz übermäßig gesteigert. Es genügt ein leichtes Beklopfen der Sehnen oder der knöchernen Theile, um sehr kräftige und sich auf viele Muskeln erstreckende Zuckungen auszulösen. Ebenso ist die mechanische Muskelerregbarkeit erheblich gesteigert. Eine leichte Percussion des Unterkiefers erzeugt eine Erschütterung des ganzen Kopfes.

In der Muskulatur der linken Oberextremität besteht ein erheblicher Grad von Steifigkeit, namentlich ist im Schultergelenk die Abduction, im Ellenbogengelenk die Beugung und Streckung in Folge der Rigidität erheblich erschwert und beschränkt. Am rechten Arm macht sich die Störung weniger geltend.

Active Bewegungen: Die Erhebung des rechten Armes im Schultergelenk wird etwas verlangsamt, aber in voller Ausdehnung bewerkstelligt. Die grobe Kraft ist sehr stark herabgesetzt. Auch die Abduction wird nur mit geringer Kraft ausgeführt. Beugung im Ellenbogengelenk kräftiger als Streckung, Pronation und namentlich Supination sehr beschränkt. Auch die Bewegungen im Handgelenk sind unvollkommen, verlangsamt und kraftlos.

Streckung, Spreizung und Abduction der Finger erhalten, nur der kleine

Finger kann nicht ordentlich adducirt werden. Die Hand kann mit leidlicher Kraft zur Faust geschlossen werden.

Die linke Oberextremität wird nur langsam und ruckweise im Schultergelenk abducirt, mit minimaler Kraft, besser gelingt die Adduction. Beugung und Streckung des Unterarmes stark verlangsamt, Streckung schwächer als Beugung. Bewegung im Handgelenk auf ein Minimum beschränkt. Die Endphalangen der Finger können nicht gestreckt werden. Opposition und Adduction des Daumens sehr beeinträchtigt. Beugung der Endphalangen behindert. Die Hand kann nicht zur Faust geschlossen werden.

Electrische Untersuchung, linke Oberextremität (Electrodendurehmesser 2 Ctm.):

Erb'scher Punkt	130 Mm. RA.
N. medianus	130 " "
N. ulnaris am Oberarm	130 " "

Kräftige Zuckung des Ulnaris internus und der Beuger der Endphalangen des 4. und 5. Fingers.

N. Ulnaris über Handgelenk zeigt bei 90 RA. noch keine Wirkung auf die kleinen Handmuskeln.

N. radialis 130 Mm. RA.

M. Sternocleidomastoideus	140 Mm. RA.
Splenius	120 " "
Supra- und infraspinatus.	120 " "
Latissimus dorsi.	130 " "
Pectoralis maj., Biceps, Triceps, Sup. long.	130 " "
Extensor corporis	120 " "
Extensor digiti communis	130 " "
Abductor pollicis longus	110 " " (schwach).

Im Spatium inteross. primum erhält man bei 110 RA. zwar eine Abduction des Zeigefingers, aber es fehlt auch bei Steigerung der Stromstärke die Streckung der Endphalangen.

Im Spat. inteross. II. und III. tritt bei 110 RA. sowohl die abductive Wirkung als die Streckung der Endphalangen ein, aber letztere schwach, im Spat. inteross. IV nur die Abduktionswirkung.

Am Daumenballen bei starken Strömen eine schwache Beugung der Endphalanx und geringe Opposition.

Die Beuger der Hand und der Finger reagiren bei 120 RA.

Galvanisch (Electrodendurchmesser 2 Ctm.):

Erb'scher Punkt	25 El. = 3 M.-A.
N. medianus	40 " = 2,5 "
N. ulnaris	40 " = 2 "
N. radialis	35 " = 2 "
M. Sternocleidomastoideus	20 El. = 1 M.-A., blitzartige KSZ.
" cucullaris	— " = " " "
" deltoideus	40 " = 4 " "
" biceps	35 " = 3,5 " "

M. triceps	50 "	= 6 M.-A.	schwache ASZ., aber nicht träge.
" sup. long.	30 "	= 3—4 "	blitzartige KSZ.
" extens. digit. comm. . .	45 "	= 4 "	etwas träge verlaufende KSZ.

Bei 60 El. = 10 M.-A. betheiligen sich auch die übrigen Strecker mit einer etwas langgezogenen KSZ.

Im Inteross. I. bei 55 El. = 8 M.-A. eine deutlich träge ASZ., ebenso in Inteross. II. und III. Im Inteross. IV. tritt erst bei 60 El. KSZ. ein.

Opponens pollicis 50 El. = 6 M.-A. ASZ.

Flexores digit., Pronat. teres etc. 50 El. = 4 M.-A. blitzartige KSZ.
Rechte Oberextremität:

Erb'scher Punkt	120 RA.
N. thorac. ant.	120 "
N. medianus	120 "
N. ulnaris	120 "

aber es tritt keine Streckung der Endphalangen ein.

N. radialis 100 RA., nur Sup. long. zuckt kräftig, die übrigen schwach.

M. deltoideus 120 RA., ebenso die Muskeln des rechten Schultergürtels, nur Rhomboid. erst bei 100 RA.

Mm. biceps, brach. int., sup. long., triceps 120 RA. kräftig.

Extensores carpi 100 RA., ebenso Extens. dig. comm.; — wenig ausgiebig.

Flexores carpi 100 RA.

Im Spat. inteross. I. fehlt auch bei starken Strömen Streckung der Endphalangen, während eine geringe Adduction eintritt; auch in den übrigen Zwischenknochenmuskeln ist die Erregbarkeit stark herabgesetzt.

Muskeln des Daumen- und Kleinfingerballens gut erregbar.

Galvanische Nervenerregbarkeit im Ganzen normal. Bei Stromstärken von 2—6 M.-A. reagiren alle Nerven.

Bei direkter galvanischer Reizung zeigen die Oberarmmuskeln normales Verhalten. Extensor digit. comm. 55 El. = 6 M.-A. etwas träge KaSZ.

Extensores carpi radialis zeigen bei 6 M.-A. eine auffallend träge Zuckung, aber doch überwiegend KaSZ.

Abduct. poll. long. 6 M.-A. schwache blitzförmige KaSZ.

Beuger der Hand und Finger 4 M.-A. blitzförmige KaSZ.

Inteross. I. zeigt eine exquisit träge ASZ, die übrigen eine träge ASZ. = KaSZ. Auch in den Muskeln des Daumenballens überwiegt die ASZ.

Die Sensibilität ist in den oberen Extremitäten in normaler Weise für alle Reize erhalten, auch das Lagegefühl ist nicht beeinträchtigt.

Der Kopf lässt sich nach allen Richtungen hin passiv gut bewegen. Auch die Drehbewegungen gut erhalten. Die Neigung nach rechts hin etwas abgeschwächt, Patient ermüdet leicht dabei.

Gesichtsausdruck hat etwas Starres, namentlich gilt das für die untere Gesichtshälfte.

Nasolabialfalten wenig ausgeprägt.

Sehr häufig sieht man den Patienten den Mund zum Lachen verziehen, er bezeichnet diese Erscheinung selbst als krankhaft und will etwas komisches nicht dabei empfinden. Er macht darauf aufmerksam, dass das Lachen, wenn es heftiger wird, mit inspiratorischem Stridor einhergeht.

Die Lippen sind nicht besonders dünn und fühlen sich auch nicht schlaff an.

Willkürliche Bewegungen im Bereich des Mund *facialis* erhalten, der Kranke meint aber, dass die Lippenkraft abgenommen: „man kann mir jetzt leicht die Cigarre aus dem Munde nehmen.“

Im oberen *Facialis*gebiet normale Beweglichkeit.

Gaumensegel hebt sich beim Phoniren gut.

Sprache deutlich näseld und merklich verlangsamt, auch nicht hinreichend scharf articolirt. Stimme schwach, früher konnte er gut singen, jetzt gar nicht mehr.

Laryngoskopische Untersuchung (Prof. Krause): Schlaffe Stimbänder, Parese der Interni. Kraftlose, durch häufige Inspiration unterbrochene Stimme.

Starkes Näseln. Velum palatinum normal beweglich.

Die einzelnen Buchstaben des Alphabets werden gut ausgesprochen. Das M, N, R, S etwas schlechter als die übrigen.

Die Respiration bietet nichts Abnormes.

Puls 64, regelmässig, voll.

Zunge tritt gerade hervor, zittert stark fibrillär, ist nicht merklich atrophisch; auch die Palpation ergiebt nichts Abnormes.

Das Schlucken von Flüssigkeit gegenwärtig unbehindert; bei festen Speisen muss er angeblich etwas drücken.

Er glaubt häufiger und mit mehr Kraft gähnen zu müssen. Das Gähnen dauere sehr lange — dabei hebe sich der linke Arm von selbst empor.

N. facialis und *hypoglossus*, sowie die von ihnen versorgten Muskeln reagiren in normaler Weise auf den faradischen wie auf den galvanischen Strom.

Ophthalmoskopisch: normaler Befund. Pupillenreaction gut.

Augenbewegungen frei.

Der Kranke klagt, dass er beim Stuhlgang nicht ordentlich pressen könne, auch objectiv ist eine deutliche Schwäche der Bauchmuskeln zu constatiren.

Er kann nur mit grosser Mühe und mit Unterstützung allein stehen, mit dem Rumpf stark nach vorn geneigt. Gehen nur mit Unterstützung, zittert beim Gehen und Stehen und geht mit steifen Gelenken, er hebt aber die Beine im Bette, ohne zu zittern.

Blasen- und Mastdarmfunction ist beeinträchtigt.

Während der klinischen Vorstellung am 6. November 1886 klagt der Kranke über ein schmerhaftes Kriebeln in den Händen. Es wird noch constatirt, dass es ihm schwer wird, mehrmals nach einander die Zunge hervorzustrecken.

27. November. Ueber Parästhesien und Schmerzen in den Beinen hat Patient nicht zu klagen, wohl aber über Kriebeln in den Fingern, besonders im IV. und V., er giebt aber selbst die Erklärung: „weil er den Ellenbogen stets fest angedrückt halte.“

Erektionen und Pollutionen erfolgen noch, aber nur selten.

Die Muskulatur der Beine noch gut erhalten.

Versucht man das linke Bein im Fussgelenk zu abduciren, so setzt man das ganze Becken in Bewegung, ebenso besteht eine enorme Steifigkeit in den übrigen Gelenken des linken Beines und dasselbe gilt für das rechte.

Sehnenphänomene wie früher.

Cremasterreflexe ausserordentlich lebhaft, ebenso die Sohlenreflexe. Beim Kitzeln der Sohlen werden die Beine bis an den Leib herangezogen, Patient geräth dabei in krampfhaftes Lachen mit inspiratorischem Stridorgeräusch.

Das rechte Bein wird knapp zur halben Höhe erhoben und mit merklich verringelter Kraft, Rotation im Hüftgelenk kann er kaum ausführen. Beugung und Streckung im Knie erhalten, aber verlangsamt und geschwächt, dasselbe gilt für die Bewegungen des Fusses. Im linken Bein besteht ein etwas höherer Grad von Schwäche.

Sensibilität an den Beinen normal.

Mechanische Muskeleregbarkeit gesteigert, aber mit blitzartigen Zuckungen.

Die Bauchmuskulatur fühlt sich nicht abnorm gespannt an, Bauchpresse ist sehr schwach.

Mechanische Erregbarkeit der Bauchmuskeln gesteigert.

Alle diese Reize rufen auch Lachbewegungen hervor.

7. December. Die Arme werden in den Ellenbogengelenken gebeugt gehalten; die Finger namentlich der linken Hand sind in den Interphalangealgelenken habituell stark flectirt.

Fossae supra- und infraspinatae leicht abgeflacht, ebenso die Streckseite der Unterarme, besonders des linken.

Eingesunken ist das Spat. inteross. I. beiderseits, weniger die übrigen Spat. inteross., völlig abgeflacht ist der Daumenballen (links) und die Vola manus (auch namentlich links).

Passiv lässt sich die Abduction des linken Armes im Schultergelenk auch nicht im geringsten ausführen, sofort spannen sich Pectoralis, Latissimus und andere Muskeln an. Die Streckung der Finger in den Interphalangealgelenken lässt sich nur mit Mühe und nicht ganz vollständig bewerkstelligen. Man erhält durch Beklopfen aller Sehnen und aller knöchernen Theile Muskelzuckungen.

Active Bewegungen, linke Oberextremität: Im Schultergelenk sind sie auf ein sehr geringes Mass beschränkt.

In sagittaler Richtung kann Patient den Arm nur sehr wenig nach vorn bringen. Im Ellenbogengelenk beschränkt sich die active Beweglichkeit auf eine minimale Beugung.

Beweglichkeit im Handgelenk aufgehoben. Die Fingerbewegungen beschränken sich auf eine geringe Streckung in den Metacarpophalangealgelenken.

In der rechten Oberextremität ist Contractur und Lähmung nicht so erheblich; so gelingt im Schultergelenk die active Abduction bis etwa zur Horizontalen.

Beugung und Streckung im Handgelenk minimal. Finger sind in den Metacarpophalangealgelenken nur in geringer Excursion beweglich, Streckung der Endphalangen aufgehoben, Bewegungen des Daumens beschränken sich auf minimale Streckung und auf Beugung der Endphalanx.

Patient kann sich aus der Rückenlage nicht aufrichten.

Atemung etwas beschleunigt, mit Anspannung der Scaleni. Typus regelmässig, 28 pro M.

Puls 80, regelmässig.

Sternocleidomastoidei von gutem Volumen.

Sehr gesteigertes Unterkieferphänomen.

Beim Beklopfen der Ansatzpunkte der Nackenmuskeln an die Linea semicircularis erhält man eine Zuckung, welche den Kopf nach hinten bringt.

Die Beweglichkeit der Mundmuskulatur ist schwer zu prüfen, weil Patient bei allen Versuchen in's Lachen geräth. Hierbei zieht sich der Mund genügend in die Breite.

Die übrigen Bewegungen, d. h. das Spitzen der Lippen sind sehr erschwert.

Das Zähnefletschen gelingt leidlich.

Der Finger wird von den Lippen nur mangelhaft festgehalten.

Die Zunge tritt gerade hervor, ist auch nach den Seiten beweglich, aber ermüdet schnell bei diesen Bewegungen, sie zittert ziemlich stark fibrillär und fühlt sich sehr schlaff an.

Das Gaumensegel hebt sich beim Phoniren mangelhaft.

Reflexbewegungen von der Gaumenschleimhaut erhalten.

Sehr schwer ist jetzt die Sprachstörung: die Sprache ist stark verlangsamt, Patient muss hinter jeder Sylbe inspiriren, næselt stark, articulirt mangelhaft. Von den Vocalen ist U am schlechtesten, von den Consonanten b, f, k, r etc.

Die elektrische Prüfung ergiebt im Gebiet des Facialis auch jetzt normale Verhältnisse.

Bei der Untersuchung bricht Patient in krampfhaftes Weinen aus: Nachdem zuerst das Gesicht für einige Momente den Ausdruck krampfhaften Weins angenommen, treten Schluchzkrämpfe auf und zwar sich schnell folgende kurze Ex- und Inspirationsstösse; auf eine Summe solcher folgt eine Atempause von einigen Secunden, dann wieder krampfhafe Schluchzlaute, die jetzt an Intensität zunehmen und, soweit sie inspiratorisch sind, von einem Stridor begleitet werden.

Die galvanischen Reizungen im Gesicht lösen Schluckbewegungen aus.

Die elektrische Erregbarkeit des Gaumensegels nicht sicher zu beurtheilen.

Sehr deutliche partielle Entartungsreaction in der Zungen-

muskulatur, die AS ruft jedesmal kräftige Schluckbewegungen hervor, die KaS nicht.

Das Schlucken von Flüssigkeiten gelingt gegenwärtig gut.

An einem Stückchen Weissbrod kaut Patient sehr langsam, ist auch nicht im Stande, wenn es irgendwo z. B. am Gaumen festklebt, es mit der Zunge zu entfernen.

Der Augenschluss gelingt zwar, aber es besteht entschieden auch eine leichte Schwäche im oberen Facialisgebiet, insofern als es leicht gelingt, den Augenschluss zu verhindern, besonders links.

Auch Stirnrunzeln ist beiderseits mangelhaft.

Augenmuskeln wirken normal.

7. Januar 1887. Elektrische Prüfung. Rechte obere Extremität. Normal-Elektrode.

Erb'scher Punkt	110 Mm. RA.,
N. medianus	110 " "
N. ulnaris	90 " " nur Ulnaris inter. und Flexor digit. profund., nicht Interossei.

N. rad. 110 RA., Supin. long., aber erst bei 90 kontrahiren sich die Strecker der Hand ein wenig und der Extens. dig. comm. gar nicht.

M. cucullaris	130 RA.
Rhomboid.	110 "
Latissimus dors.	110 "
Splen. capit.	110 "
Pect. maj.	120 "
Deltoid.	120 "
Biceps	120 "
Brach. int.	120 "
Sup. long.	120 "
Triceps	100 "
Extensor carpi rad.	90 "
Extensor digitor. comm.	90 "

Interossei fehlen bei stärksten Strömen, auch am Daumenballen keine Zuckung. Beuger der Hand und Finger 110 RA.

Erb'scher Punkt. 5 M.-A. = 40 El. blitzförmig KSZ,

N. med. 4 " = 45 " " "

N. ulnar. 4 " = 50 " " "

(aber ohne Wirkung auf Interossei).

N. rad. 4 M.-A. = 40 El. blitzförmig KSZ.

Direct galvanisch (Elektrodendurchmesser 6 Ctm.).

Cucull. } Rhomboid. } 35 El. = 4 M.-A. blitzf. KSZ
Latiss. dorsi }

M. deltoid. 45 El. = 6 M.-A. blitzf. KSZ

Biceps. Brch. int . . . 40 " = 3 " " "

Triceps } . . . 45 El. = 5 M.-A.
Sup. long. }

Im Extens. dig. comm. und Extens. carp. rad. long. et brevis deutlich träge Zackung und im ersten mit überwiegender Anodenwirkung.

Interosseus prim. 50 El. = 4 M.-A., träge ASZ, ebenso Inteross. II. und III., im IV. KSZ > ASZ.

Opponens poll. 60 El. = 4 M.-A. ASZ > KSZ, ebenso Kleinfingerballen.

Beim Gähnen öffnet sich der Mund des Patienten übermäßig weit (erst seit der Krankheit).

1. März. Die bulbären Symptome haben sich im Laufe der letzten Monate erheblich gesteigert.

Augenlidschluss etwas unvollständig, auch die Anspannung der Frontales ist keine ganz ausreichende.

Sobald man den Patienten anredet, verzichtet er den Mund zum Lachen, im Uebrigen ist die untere Gesichtshälfte starr.

Den Mund kann er auch nicht ein wenig spitzen.

Ein Licht auszublasen, vermag er nicht.

Das Lachen ist tonlos.

Saugebewegungen äusserst schwach, der Finger wird von den Lippen kaum umschlossen.

Auch die Kieferbewegungen sind beeinträchtigt. Oeffnen des Mundes kraftlos, etwas kräftiger ist der Kieferschluss. Seitwärtsbewegungen des Unterkiefers normal. Mechanische Erregbarkeit bedeutend gesteigert, besonders die der Kiefermuskulatur.

Die Zunge wird mühsam ein wenig vorgestreckt, zittert stark fibrillär, bleibt nur kurze Zeit ausserhalb des Mundes und kann seitwärts nur minimal bewegt werden. Sie fühlt sich sehr schlaff und weich an.

Beim Phoniren wird das Gaumensegel nur äusserst wenig angespannt.

Dagegen sind die reflectorisch eintretenden Gaumensegelbewegungen ganz ausgiebig.

18. April. Contractur der Kiefermuskulatur. Während der Unterkiefer im Schlaf weit herabhängt, kann Patient im Wachen die Zahnen nur $2\frac{1}{2}$ Ctm. weit von einander entfernen. Unterkieferphänomen stark gesteigert.

Mund leicht in die Breite gezogen, Mundwinkel nach oben. Nasolabialfalten wenig ausgeprägt. Lippen nicht abgeflacht, auch dem Gefühl nach nicht verdünnt, nur fühlt sich der Saum der Oberlippe namentlich nahe den Mundwinkeln etwas verdünnt an.

Der Mund verzerrt sich beim weiten Oeffnen etwas nach rechts.

Das Gaumensegel wird beim Phoniren nur in seiner rechten Hälfte minimal angespannt.

Wenn Patient in's Lachen kommt, wird das Gaumensegel in kräftige Anspannung versetzt. Sehr lebhaft sind die Gaumenreflexe.

Im unteren Facialisgebiet ist die mechanische Muskelerregbarkeit erhöht.

Von den Vocalen wird e und i nicht ausgesprochen, man hört nur ein tonloses Hauchen, am besten gelingt a und u, aber auch diese sind undeutlich, ebenso o; statt b: mb, das p kann er nicht aussprechen. Die Störung erstreckt sich auf alle Laute. Einzelne Worte wie ja und nein bringt er noch hervor, aber so schlecht articulirt und mit so starkem Näseln, dass ja und nein ungefähr gleich klingen.

Beim Schlucken von Wasser ist der Lippenschluss ungenügend, so dass ein grosser Theil wieder herausfliesst, auch geräth Patient in's Husten. Durch die Nase tritt aber nichts zurück.

Ein leichter Schlag auf das Hinterhaupt führt zu ruckweisem Zurückwerfen des Kopfes (Occipitalphänomen). Die Bewegungen des Kopfes sind erhalten, aber die Neigung nach vorn langsam und kraftlos.

Die Contractur der oberen Extremitäten ist so bedeutend, dass es grosse Schwierigkeiten macht, den Patienten zu entkleiden. Die Muskulatur der Arme im Allgemeinen dürftig, besonders stark abgeflacht ist die Streckseite der Unterarme, die Spatia interossea, der Daumen- und Kleinfingerballen. Im rechten Triceps zuweilen fibrilläres Zittern. Hände und Finger in allen Gelenken flectirt, Daumen adducirt und leicht opponirt. Die Finger lassen sich tm I. Interphalangealgelenk überhaupt nicht strecken, der Daumen lässt sich nicht mehr abduciren, die Hand nicht mehr völlig strecken. Links ist die Contractur etwas stärker ausgeprägt als rechts.

Sehnenphänomene noch erheblich gesteigert, wenn auch nicht mehr so stark wie früher.

1. Mai. Die activen Bewegungen der oberen Extremitäten sind bis auf geringe Abduction des Oberarms und eine ebenso beschränkte Bewegung im Ellenbogengelenk aufgehoben. Hand und Finger werden garnicht mehr bewegt.

Die Contractur der unteren Extremitäten, welche nicht atrophisch erscheinen, ist eine so starke, dass man beim Versuch passiver Bewegungen das ganze Becken in Bewegung versetzt und nur mit Ueberwindung enormer Muskelwiderstände die Beugung und Streckung im Kniegelenk ausführen kann. Das rechte Bein wird nur einen halben Fuss hoch von der Unterlage erhoben; grobe Kraft fast 0; entsprechend sind die Bewegungen in den anderen Gelenken, die des Fusses nahezu aufgehoben. Zwischen links und rechts kein Unterschied. Sensibilität erhalten.

Elektrische Erregbarkeit im unteren Facialisgebiet sowie in der Zungenmuskulatur entschieden herabgesetzt, keine deutliche Entartungsphänomene; auch in den Masseteren ist die Erregbarkeit für beide Ströme jetzt deutlich verringert.

22. Juli. Elektrische Prüfung.

Erb'scher Punkt 20 Mm. RA. Biceps, Brach.int., Supin. long. — Dagegen Deltoid. nur sehr schwach; bei Steigerung der Stromstärke kontrahirt sich auch der Deltoideus, aber nicht in normaler Ausgiebigkeit.

N. med. 110, schwache Zuckung in den Beugern der Hand und Finger.

N. ulnaris zeigt auch bei starken Strömen nur Einwirkung auf Flexor. carpi ulnar.

N. rad. 100 RA. Supinator longus kräftig, auch die Extensores carpi contrahiren sich, aber nicht die Fingerstrekker.

Musc. deltoid. 100 RA. schwach.

Biceps, Brach. int. 100 RA. kräftig.

Supinator long. 90 RA. schwach.

Extensores carpi auch bei 80 RA. nur minimal.

Extensor dig. comm., Extens. und Abduct. pollic. stumm.

Flexor carpi ulnar. 110 RA. (minimal).

Palmar. longus 110 RA.

Flexores digit. 90 RA. spurweise.

Interossei, Muskulatur des Daumenballens stumm.

Erb'scher Punkt 30 El. = 2 M.-A., blitzförmige Zuckung (ausser Deltoid., der sich noch nicht contrahirt).

N. med. 60 El. = 8 M.-A., schwache Beugung der Hand und Finger.

N. ulnar. 60 El. = 8 M.-A. nur minimale Anspannung der Flexores carpi ulnaris.

N. rad. 50 El. = 2,5 M.-A. Sup. long. und Ext. carpi.

M. deltoid. 50 El. = 5 M.-A. exquisit träge ASZ.

M. biceps 50 Fl. = 4 M.-A. blitzförmige KSZ.

Brach. int. 4 M.-A. träge ASZ.

Sup. longus 55 El. = 4 M.-A. träge ASZ.

Triceps ASZ = KSZ wohl, etwas träge.

Extens. dig. comm. 55 El. = 5 M.-A. träge ASZ.

Strekker der Hand mit der zur Verfügung stehenden Stromstärke (die gegenwärtig gering ist) nicht erregbar.

Extens. pollicis longus träge ASZ.

In Mm. interossei bei Anwendung von 60 El. noch eine Spur träger ASZ.

1. September. In den obereren Extremitäten besteht trotz vorgeschrifter Muskelatrophie noch erhebliche Contractur. Sie sind völlig gelähmt bis auf minimale Bewegungen in den Ellenbogengelenken.

Sprache und Stimme völlig erloschen.

Zunge kann nicht über die Zahnenreihen gebracht werden, fühlt sich sehr schlaff an.

Exitus letalis am 25. September 1887 nachdem sich in Folge Inanition erheblicher Marasmus entwickelt hatte.

Aus dem Obduktionsprotokoll ist Folgendes hervorzuheben:

Grosser, schlankgebauter männlicher Leichnam, starke Abmagerung, sehr dünne schlaffe Muskulatur der Extremitäten. Die Muskulatur der oberen Extremitäten ist blass, die an der Streckseite des Vorderarms blass opak, gelblich gestreift. — Herz klein, schlaff, braun.

Schädeldach von mittlerer Dicke und Schwere. Dura ziemlich straff gespannt. Gefässe an der Basis nicht verändert. Wandung ziemlich dünn, von mittlerem Blutgehalt.

Die Nn. hypoglossii sind dünn, grau, in weniger ausgesprochener Weise die Abducentes (?). Die anderen Nerven makroskopisch nicht verändert.

(Gehirn selbst behufs mikroskopischer Untersuchung intact gelassen.)

Am Rückenmark die vorderen Wurzeln schmal, dünn, nicht ausgesprochen grau. Im Rückenmark ist makroskopisch keine deutliche Veränderung zu constatiren.

Mikroskopische Untersuchung: Rückenmark (vergl. Taf. XI., Fall Steinicke, Fig. b). Halstheil: Ueberall sind die Vorderhörner und die Pyramidenseitenstrangbahnen erkrankt, im geringen Grade auch die Vorderseitenstrangreste, während eine Atrophie der PyV nicht wahrzunehmen ist. Der Process erreicht seine höchste Intensität in den mittleren und oberen Theilen der Halsanschwellung sowie im oberen Brustmark.

Ganz normal: Hinterstränge, Hinterhörner und Kleinhirnseitenstrangbahnen. Vordere Commissur völlig sklerosirt.

Im erkrankten Gebiet der sehr erheblich degenerirten Seitenstränge ist bei starker Vergrösserung Zerfall der Nervenfasern, Wucherung der Neuroglia und des Gefässapparates zu constatiren; im Glycerinpräparat viele Körnchenzellen, besonders im Bereich der Gefässwände. In den Vorderhörnern ist an den am meisten betroffenen Partien auch nicht eine einzelne normale Ganglienzelle zu finden, ebenso sind die markhaltigen Fasern grösstentheils verschwunden, dagegen findet man viel freie Kerne, Spinnzellen und starre Fibrillen, sowie einzelne Plasmazellen. Namentlich im untersten Bezirk der Halsanschwellung scheint das Gewebe der Vorderhörner fast ausschliesslich aus den Spinnzellen und ihren Fortsätzen zu bestehen.

Vordere Wurzeln in ihrem intramedullären Verlauf atrophirt, während die hinteren klar und in besonders reicher Entwicklung hervortreten.

Im rechten Hinterhorn findet sich an umschriebener Stelle ein kleiner Herd eines ganz homogen ausschenden, sich mit Carmin intensiv färbenden, strukturlosen Gewebes (hyaline Degeneration?), ein paar Schnitte tiefer findet sich eine kleine frische Blutung im Gewebe des Hinterhorns.

Im Brustmark ist die Atrophie der Pyramidenseitenstränge und Vorderhörner noch stark ausgeprägt, während die Vorderseitenstrangreste weniger beteiligt sind und auch die vordere Commissur die normale Beschaffenheit erkennen lässt.

Die Seitenstrangdegeneration folgt durch's ganze Rückenmark dem Verlauf der Pyramidenbahn.

Die Vorderhornerkrankung nimmt schon im oberen Lendentheil deutlich ab, indem sowohl eine Anzahl wohlgebildeter Ganglienzellen, als auch dichtere Faserzüge markhaltiger Fasern hervortreten, ja in einzelnen, nach Weigert gefärbten Präparaten muss man die Vorderhörner im oberen Lendentheil in Bezug auf das Fasernetz als normal bezeichnen; auch die vorderen Wurzeln sind jetzt in geringerem Masse betroffen. In der Lendenanschwellung ist der Zellenschwund der vorderen grauen Substanz wieder ein erheblicher. Vordere Wurzeln in der Lendenanschwellung normal.

Medulla oblongata: Starke Atrophie der Pyramidenkreuzung. Wurzelfasern des Accessorius atrophirt. Schleifentrennung normal.

Hypoglossuskern in seiner ganzen Ausdehnung erkrankt, bei schwä-

cher Vergrösserung scheinen die Ganglienzellen ganz untergegangen zu sein, bei starker sind nur spärlich normale Zellen zu entdecken. Am vollständigsten ist die Degeneration dort, wo der Kern am vollkommenen entwickelt ist. Der Nebenkern ist kaum betroffen. Weigert's Färbung lässt im XII. Kern auch den Faserschwund deutlich erkennen, nur die den Kern umgürtenden Fasern sind grösstenteils erhalten. Im rechten Hypoglossuskern hebt sich ein kreisrundes Bündel grauer Substanz aus dicht gedrängten kleinen Zellen bestehend ab, das von einem Kranz markhaltiger Fasern umgeben, nach aussen ein starkes Faserbündel in der Richtung der Vaguswurzel abschickt. Dieses Bündel wird nur in wenigen Schnitten getroffen.

Im Hauptkern bei starker Vergrösserung viel Spinnzellen. Beträchtliche Atrophie der intrabulbären Wurzeln des N. hypoglossus.

Hinterer Vaguskern (sowohl der innere wie der äussere) nicht erkrankt; ebenso das Solitärbündel nicht wesentlich verändert. Nur der oberste Ausläufer, der Glossopharyngeuskern, enthält etwas weniger Zellen als in der Norm, auch sind diese kleiner und weniger gut entwickelt; ebenso sind die austretenden Wurzeln des Vagus und Glossopharyngeus theilweise atrophirt. Die grösste Schwierigkeit bereitet wieder die Beurtheilung des Nucleus ambiguus; indess ist es nach sorgfältigem Vergleich zahlreicher Schnitte mit normalen zweifellos, dass dieser Kern erheblich gelitten hat, so dass eine geschlossene Gruppe grosser multipolarer Zellen in keinem Präparate gefunden wird.

Der Kern des Facialis ist in seiner ganzen Ausdehnung erkrankt und zwar links mehr als rechts, am meisten wohl in den untersten Abschnitten. Durchweg enthält er wenige, kleine, fortzatzarme Zellen und ein leicht sklerosirtes Grundgewebe. Sehr deutlich tritt auch der Faserschwund in diesem Kern hervor. Auch die aus dem Kern hervortretenden Wurzelfasern sowie das Knie ist deutlich atrophirt, dasselbe gilt für die Facialiswurzel bei ihrem Austritt, sie lässt einen merklichen Faserschwund erkennen.

Kern des VIII. normal, ebenso Abduzenskern.

Die Gegend des motorischen Quintuskerns konnte leider nicht untersucht werden.

In den oberen Ponsabschnitten nimmt die Pyramidendegeneration an Intensität ab.

Hinteres Längsbündel und Trochleariskern normal, ebenso der Kern des Oculomotorius.

Im Hirnschenkel noch leichte, aber deutliche Atrophie der Py. (die Gegend des 2. und 3. Fünftels — von innen gerechnet — einnehmend).

Auf Frontalschnitten, die durch das Grosshirn gelegt werden, können in der motorischen Gegend der inneren Kapsel Körnchenzellen nicht gefunden werden. — Die gefärbten Präparate aus dieser Gegend sind nicht brauchbar, da die Färbung missglückt ist.

In den extrabulbären Wurzeln des Hypoglossus und Facialis deutliche mässige Atrophie, im ersteren etwas ausgeprägter als im letzteren. Auch die Vaguswurzel ist beiderseits merklich entartet.

Während die Stämme der Extremitätennerven keine sichere Erkrankung erkennen lassen, sind die Muskeläste, z. B. ein Zweig des N. radialis sehr stark degenerirt.

Von den Extremitätenmuskeln ist am stärksten betroffen der Ext. dig. commun. — die kleinen Handmuskeln gelangten nicht zur Untersuchung — (der histologische Process wie im vorigen Falle).

Im M. biceps Atrophie der Primitivfasern und stellenweise Verbreiterung des Perimys. int. mit Kernwucherung, ausserdem eine Anzahl hypertrophischer Fasern.

Fall III. (Mielke.)

Beginn der Erkrankung im December 1887 mit schnell anwachsender Schwäche im rechten, nach einigen Monaten auch im linken Arm, dann in den Rumpfmuskeln und den Beinen, besonders dem linken, zuletzt geringe Erschwerung des Schlingens, Kauens und Sprechens. — Status: Völlige schlaffe atrophische Lähmung der Arme, mehr des rechten. Muskelschwund besonders an Schultergürtel und kleinen Handmuskeln, aber ausgebreitete Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit (complete und partielle EaR.). Respirationsstörung. In den Beinen keine Steifigkeit, aber erhöhte Sehnenphaenomene, Parese der Beine, besonders im linken Peroneusgebiet mit partieller EaR. Normale Sensibilität. — Untere Gesichtshälfte etwas starr, aber erhaltene Beweglichkeit. Zunge, Kiefermuskeln, Gaumensegel frei, Leichte Schlingbeschwerden und dauernde Pulsbeschleunigung, Kehlkopfmuskel-lähmung. — Verlauf: Zunehmende Dysarthrie, Dyspnoe, geringe Schwäche der Stirnmuskeln, des Orbicul. oris, der Zunge, des Gaumensegels mit erhaltener Erregbarkeit. Kaumuskelschwäche, kein Clonus. Zuletzt völlige Lähmung der Arme ohne Contractur und leichte Rigidität der Beine, partielle EaR im unteren Facialis und Zunge. — Befund: Völlige Atrophie der Vorderhörner im Hals-geringere im Lendentheil. Ziemlich gut erhaltenes Fasernetz im Vorderhorn. Geringe Entartung der vorderen Wurzeln. Schwache und typische Degeneration der PyS und PyV, ganz geringe Alteration der Vorderseitenstrangreste; der Py in Oblongata und Pons, hier schwindend und im Hirnschenkel nicht mehr vorhanden. In der Halsanschwellung minimale Erkrankung der Goll'schen Stränge. Atrophie der Zellen im XII kern, bei geringem Faserschwund, leichte Entartung der Wurzeln des XII. Normaler hinterer, degenerirter vorderer Vaguskern; kleinzelliger XII. betroffen, ebenso spinaler Accessorius. Deutliche Atrophie des motorischen V. Augenmuskelkerne, Schleife, hinteres Längsbündel etc. etc. normale. Starke Degeneration des N. laryngeus recurrens und der intramuskulären Extremitätennerven. Geringe Atrophie der Zunge — beträchtliche der Extremitätenmuskeln.

Frau Auguste Mielke, 44 Jahre, aufgenommen den 25. Juli 1888, gestorben den 21. October 1888.

Anamnese: Patientin, deren Eltern an Altersschwäche gestorben sind und in deren Familie Nervenkrankheiten angeblich nicht vorkamen, kann sich nicht erinnern, jemals krank gewesen zu sein. Seit 1875 ist sie verheirathet, hat vier ausgetragene Kinder geboren, die sämmtlich leben und gesund sind. Einmal hat sie im zweiten Monat abortirt —, für syphilitische Infection keine Anhaltspunkte, ebenso wenig für Abusus spirituosorum. — Ihre jetzige Erkrankung begann im December vorigen Jahres mit Schwäche im rechten Arm, die schnell zunahm, so dass sie im Februar d.J. den Arm zur Arbeit nicht mehr ordentlich gebrauchen konnte und ihn Ende März kaum noch zu bewegen im Stande war. Im März verspürte sie auch eine Schwäche im linken Arm und kann denselben seit etwa einem Monat nicht mehr gebrauchen. Schmerzen bestanden nicht, nur soll Druck auf die Muskeln und passive Bewegung des Arms schmerhaft sein; in der letzten Zeit hat sie zuweilen schmerzhafte Empfindungen in den Muskeln des Oberarms und der Brustgegend.

Seit etwa 6 Wochen verspürt sie Schwäche im ganzen Rumpf, so dass sie nicht im Stande ist, sich ohne fremde Unterstützung im Bett aufzurichten. Gleichzeitig hat sich eine Schwäche in den Beinen eingestellt, und zwar vorwiegend im linken Bein, jedoch vermag sie auch jetzt noch, geringe Strecken ohne Unterstützung zu gehen. Treppen vermag sie nur mit grosser Mühe und Unterstützung zu ersteigen.

Ueber Taubheitsgefühl, Kriebeln etc. hatte sie bisher nicht zu klagen.

Seit dem Beginn der Erkrankung sollen geringe Athembeschwerden bestehen.

Keine Harn- und Stuhlbeschwerden.

Seit einiger Zeit passirt es ihr zuweilen, dass Flüssigkeit durch die Nase zurücktritt; ebenso sei das Sprechen und Kauen ein wenig erschwert.

Status: Der Schultergürtel ist sehr stark abgemagert und sind die Fossae supra- und infraspinatae tief eingesunken. Die Conturen, die durch den oberen Cucullarisrand gebildet werden, traten fast gar nicht hervor.

Die Gegend des M. deltoid. ist besonders rechts stark abgeflacht.

Oberarm und Unterarm erscheinen im Ganzen etwas dünn, ohne dass jedoch eine durch Schwund einzelner Muskeln bedingte Vertiefung bemerklich wäre.

Die Finger der rechten Hand sind in den ersten Interphalangealgelenken fleetirt. Der Daumen steht in Adductions- und leichter Oppositionsstellung.

Daumen und Spat. inteross. I. sind merklich abgeflacht.

An der linken Hand sind besonders der IV. und V. Finger im I. Interphalangealgelenk stark fleetirt. Der Daumenballen ist hier weniger deutlich abgemagert.

Muskulatur und Gelenke der oberen Extremitäten schlaff, sogar übermäßig schlaff; nur lässt sich die Abduction im rechten Schultergelenk nicht vollständig ausführen. Patientin hat dabei Schmerzen und scheint das Hinderniss im Gelenk zu liegen.

Triceps — Sehnenphänomen ist vorhanden, andere Sehnenphänomene sind an den Armen nicht zu erzielen.

Die mechanische Erregbarkeit ist in einzelnen Muskeln der oberen Extremitäten gesteigert, am Daumenballen erhält man durch Percussion eine etwas träge Zuckung.

Active Bewegungen: Der rechte Arm ist fast vollständig gelähmt; erhalten ist nur eine geringe Adduction im Schultergelenk und eine minimale Beugung der Finger.

Das Achselzucken ist beiderseits auf ein Minimum beschränkt und nach zwei Versuchen nicht mehr möglich.

Die Schulterblätter können nicht aneinandergebracht werden.

Der linke Arm ist nicht ganz so vollständig gelähmt. Abduction in der Schulter zwar aufgehoben, aber geringe Adduction möglich.

Den Unterarm kann sie ein wenig beugen (unter Beteiligung aller drei Muskeln), etwas kräftiger ist die Streckung.

Streckung im Handgelenk fehlt vollständig, Beugung minimal. Die Finger kann sie zur Faust ballen, aber mit geringer Kraft. Der IV. und V. Finger können im Metacarpophalangealgelenk nicht vollständig, die Endphalangen überhaupt nicht gestreckt werden.

Am II. und III. Finger ist die Lähmung der Strecker nicht ganz so stark ausgeprägt.

Der Daumen kann weder opponirt, noch abducirt werden, die übrigen Bewegungen sind erhalten, aber beschränkt.

Spreizung und Adduction der Finger fast völlig aufgehoben.

Gegenwärtig kein fibrilläres Zittern.

Elektrische Prüfung. R. O. E. (Elektrodendurchmesser 2 Ctm.) Erb'scher Punkt bei 95 RA. stumm. N. medianus 110 RA. minimale Fingerbeugung, 90 RA., Fingerbeugung etwas kräftiger, aber es kommen keine anderen Bewegungen hinzu.

N. ulnaris 115 RA. schwache Wirkung auf Fingerbeuger, auch bei 90 RA. kein weiterer Effect.

N. ulnaris über dem Handgelenk unerregbar.

N. radial. zeigt bei 100 RA. minimale Contraction des Abductor poll. long. und Indicator, auch bei Steigerung der Stromstärke nichts weiter.

Direct Faradisch. M. deltoid. vacat, M. cucullaris 100 RA. minimale Zuckung des obersten Theiles, während die mittleren und unteren Partien auch bei 80 RA. stumm sind.

Pect. maj. 100 RA. schwach.

Biceps 100 RA. schwach.

Triceps 110 RA.

Supinator longus vacat.

Strecker der Hand und der Finger unerregbar.

Von den Beugern ist nur im Flexor. dig. prof. und sublim. noch eine schwache Reaction zu erzielen.

Interossei reagiren nicht, am Daumenballen minimale Adduction.

Galvanisch. (ED. 2 Ctm.). Erb'scher Punkt 8 M.-A. spurweise Contraction des Biceps, sonst nichts.

N. med. 5 M.-A., spurweise Fingerbeugung.

N. ulnaris 4 M.-A., leichte Beugung des IV. und V. Fingers, sowie Adduction zwischen III. und IV. und zwischen IV. und V.

N. rad. bei 6 M.-A. noch keine Wirkung.

M. deltoid. 6 M.-A. träge ASZ.

M. biceps 3 M.-A. träge ASZ.

M. Sup. long. 4 M.-A. träge ASZ.

M. triceps 6 M.-A. blitzförmige KSZ.

Extensores carpi et digit. 4 M.-A. träge ASZ.

Flexores carpi et digit. 4 M.-A. träge ASZ.

Interosseus I. träge ASZ.

Resumé: EaR fast im ganzen Bereich der rechten oberen Extremität.

An der Wirbelsäule nichts Abnormes.

Von den Bewegungen des Kopfes ist nur die Neigung nach vorn geschwächt.

Die Athmung ist etwas beschleunigt, oberflächlich und erfolgt unter deutlicher Anspannung der Scaleni. Zwerchfellathmung wenig ausgiebig.

Bauchpresse wirkt nicht mit genügender Kraft.

In den Gelenken der unteren Extremitäten ist zwar eine eigentliche Steifigkeit nicht nachzuweisen, aber es lässt sich doch (namentlich links) ein geringes Fusszittern auslösen. Auch ist das Kniephänomen entschieden gesteigert und gelingt es Patellarclonus hervorzurufen.

Die Muskulatur der Beine ist nicht sichtbar abgemagert.

Die activen Bewegungen sind in den Beinen entschieden beeinträchtigt, im Hüft- und Kniegelenk zwar in ihrer Ausdehnung nicht beschränkt, aber deutlich abgeschwächt, und die Beugung im Knie schwächer wie die Streckung. Besonders beeinträchtigt ist die Streckung des Fusses und der Zehen linkerseits. Sie ist sowohl in ihrer Ausdehnung beschränkt, als auch bedeutend abgeschwächt; besser ist die Plantarflexion.

Das Gefühl für Berührung, Druck, Stich, Warm und Kalt ist an den Beinen wie an den Armen überall erhalten.

Das Gesicht hat dadurch einen veränderten Ausdruck, dass die untere Gesichtshälfte ein wenig starr ist, die Nasolabialfalten wenig ausgeprägt sind.

Die Lippen fühlen sich nicht auffällig dünn an, auch sind die Bewegungen der Mundmuskulatur erhalten.

Die Zunge tritt gerade hervor, ist nicht atrophisch und bewegt sich frei.

Kieferbewegungen nicht merklich geschwächt.

Das Gaumensegel erhebt sich beim Phoniren in normaler Weise. Gaumenreflexe erhalten.

Beim Trinken geräth Patientin gegenwärtig in's Husten — durch die Nase kommt nichts zurück.

Pulsfrequenz 88, Puls regelmässig.

Sprache ein wenig nasal, sonst nicht gestört.

Die laryngoskopische Untersuchung ergibt eine deutliche Parese der Musculi thyreo-arytaenoidei interni.

Patientin geht langsam mit etwas kleinen Schritten, die Spitze des linken Fusses fällt beim Gehen etwas herab. Zu laufen ist sie nicht im Stande.

Während die elektrische Untersuchung der unteren Extremitäten im Uebrigen normale Verhältnisse ergiebt, ist bezüglich der Peronei folgendes notirt:

N. peron. sinist.	135 Mm. RA.
	(deutliche Zuckung aller Muskeln).
N. peron. dext.	135 Mm. RA.
N. tib. post. sin.	120 " "
N. tib. post. dext.	128 " "
M. tib. ant. sin.	110 " " (schwach)
M. tib. ant. dext.	108 " "
M. peron. long. sin.	108 " "
M. peron. long. dext.	108 " "
Extens. dig. comm. sin. . .	105 " "
Extens. digit. comm. dext. .	106 " "
Triceps surae beiderseits .	110 " "
Galvanisch: N. peron. sin. . .	25 El. = 1 M.-A.
N. peron. dext.	25 El. = 1 "
N. tib. post. sin.	35 El. = 2,5 "
N. tib. post. dext.	30 El. = 2,0 "

Direct galvanisch. Musc. tib. ant. sin. 35 El. = 4 M.-A., ausgesprochen träge ASZ.

M. ext. dig. comm. 50 El. = 6 M.-A., träge ASZ.

M. peron. long. zeigt blitzförmige KSZ.

Triceps surae 50 El. = 5 M.-A., blitzförmige KSZ = ASZ.

Auch in den Streckern des linken Fusses träge Anodenzuckung.

Ophthalmoskopisch nichts Abnormes. Pupillenreaction und Augenbewegungen gut.

26. August. Patientin klagt, dass in den letzten Wochen die Schwäche in den Armen zugenommen und die Sprache sich verschlechtert habe.

Auch objectiv ist es zu erkennen, dass das Näseln zugenommen hat und die Articulation mangelhaft geworden ist.

Auch wird es ihr jetzt schwer, sich vom Stuhle zu erheben, eine Treppe zu ersteigen etc.

Die Athmungsbeschwerden haben sich gesteigert und das Abhusten macht besondere Schwierigkeiten.

Die Gegend des Orbicul. palpebr., namentlich des inferior. erscheint etwas schlaff und eingesunken. Stirnrunzeln wird mangelhaft ausgeführt, Augenschluss kräftig.

Mundwinkel sind ein wenig nach oben gezogen.

Die ganze untere Gesichtshälfte erscheint etwas starr. Patientin kann den Mund spitzen, aber nicht pfeifen.

Im Uebrigen sind die Bewegungen der Mundmuskulatur erhalten und erfolgen symmetrisch.

Die Kraft, mit welcher der Finger in den Mandwinkeln angesogen wird, ist eine genügende; die Lippen sind nicht verdünnt.

L. N. *facialis* 125 Mm. RA.

R. N. *facialis* 125 " "

Direct faradisch: Bei 128 Mm. RA. kontrahiren sich alle Gesichtsmuskeln.

L. N. *facialis* 20 El. == 1 M.-A.

R. N. *facialis* 20 El. == 1 "

Flüssigkeiten kommen jetzt häufig durch die Nase zurück.

Die Zunge wird gerade, aber etwas mühsam hervorgestreckt; die Seitwärtsbewegungen sind verlangsamt.

L. N. *hypoglossus* 120 Mm. RA.

R. N. *hypoglossus* 120 " "

Zungenmuskel bei 120 " "

Mechanische Muskelerregbarkeit im Bereich des N. *facialis* gesteigert. Sehen, Hören, Riechen, Schmecken gut.

Das Gaumensegel hebt sich noch beim Phoniren, aber wohl etwas mangelhaft.

Rachenreflexe erhalten.

Beim Schlucken von Flüssigkeiten kommt Patientin sofort in's Husten. Die Hustenstöße klingen sehr schwach. Durch die Nase kommt jetzt nichts zurück.

Das Kauen geschieht sehr langsam. Sie klagt, dass sie sich beim Verschlucken des zerkleinerten Bissens sehr anstrengen müsse. Man erkennt das auch an den Mitbewegungen des Kopfes.

Unterkieferphänomen nicht wesentlich gesteigert, kein Clonus.

Die Athmung ist etwas beschleunigt und oberflächlich. Wenn Patientin tief Luft holt, so gelangen die Scaleni, Sternocleidomastoidei, sowie das Platysma myoid. in Mithäufigkeit.

Sprache stark näselnd.

Patientin kommt sehr leicht in's Weinen.

Puls 120, klein.

Der Schultergürtel, die Gegend der Brustmuskeln sowie die Oberarme sind im Ganzen stark abgemagert, die Fossae supra- und infraspinatae sind tief eingesunken, so dass die knöchernen Theile des Schulterblatts sich deutlich unter der Haut abheben.

An den Unterarmen ist sowohl die Streck- wie die Beugeseite abgemagert. Die Abmagerung betrifft an den Händen besonders den Daumenballen und das Spat. inteross. I.

Von den Bewegungen des Kopfes ist nur die Neigung nach vorn abgeschwächt. Das Tricepssehnenphänomen ist beiderseits vorhanden, andere Sehnenphänomene sind an den Armen nicht zu erzielen.

Die auf mechanische Reizung erfolgenden Muskelzuckungen sind verlangsamt.

Patientin kann die rechte Schulter ein wenig heben; im Uebrigen ist die Motilität der rechten oberen Extremität aufgehoben bis auf eine minimale Fingerbeugung (auch kann sie den passiv erhobenen Arm ein wenig an den Thorax adduciren). Ungefähr dasselbe gilt für die linke Oberextremität, indess wirkt hier noch der Triceps ein wenig und ist die Fingerbewegung eine etwas vollständigere.

Die Bauchpresse wirkt sehr mangelhaft.

Patientin kann sich, wenn sie auf dem Stuhle sitzt, trotz grosser Anstrengung nicht erheben.

Elektrisch: (Elektrodendurchmesser 2, resp. 4 Ctm.)

Erb'scher Punkt bei 90 RA. keine Wirkung.

N. med. 110 Mm. RA. geringe Fingerbeugung, die bei 100 RA. stärker wird; bei 80 Mm. RA. contrahieren sich auch die Beuger der Hand ein wenig, sowie der Flexor poll. long.

N. ulnar. 120 Mm. RA. Contraction des Flexor carpi uln. und Flexor dig. prof. auch bei starken Strömen keine Beteiligung der Interossei.

N. rad. 100 Mm. RA. Sup. long. und Ext. pollic. long. durch Steigerung der Stromstärke ist nichts Weiteres zu erzielen.

Direct: Selbst bei 90 Mm. RA. contrahirt sich nur der oberste Rand des Cucullaris.

M. deltoid. bei stärksten Strömen stumm.

M. pect. maj.	95	Mm. RA.
-----------------------	----	---------

M. triceps	95	" "
----------------------	----	-----

M. biceps	100	" "
---------------------	-----	-----

M. sup. long.	100	" "
-----------------------	-----	-----

Von den Streckern der Hand contrahirt sich nur der Ext. poll. long.

Flexor digit. 120 RA.

Palmaris long. 100 RA. (spurweise).

Selbst bei 80 RA. keine Anspannung der Interossei und des Daumenballens.

Galvanisch: Erb'scher Punkt 50 El. = 8 M.-A. unerregbar.

N. med. 38 El. = 3 M.-A. leichte Fingerbeugung, 50 El. = 6 M.-A. stärkere Beugung der Finger und geringe Flexion im Handgelenk.

N. ulnaris 35 El. = 2 M.-A. — Wirkung auf Ulnaris int. und Flex. digit. prof. (indirekte Zuckungsträgheit), bei 50 El. = 6 M.-A. wird noch eine leichte träge Zuckung der Interossei beobachtet.

N. rad. 35 El. = 3 M.-A. schwache, etwas träge Zuckung im Sup. long. Bei Steigerung der Stromstärke auf 6 M.-A. kommt noch der Ext. poll. long. mit träger Zuckung hinzu, sonst nichts.

Direct: Oberer Cucull. 30 El. = 4 M.-A. träge KSZ.

M. deltoidens 50 El. = 8—10 M.-A. spurweise träge ASZ.

Biceps 30 El. = 4 M.-A. etwas verlangsamte ASZ.

Triceps 35 El. = 4 M.-A. blitzf. ASZ.

Sup. long. 35 El. = 4 M.-A. träge ASZ. = KSZ.

Ext. digit. comm. 35 El. = 3 M.-A. exquisit träge ASZ.

Ext. carpi 30 El. == 6 M.-A. träge ASZ.

Flexores carpi 50 El. == 6 M.-A. sehr träge ASZ.

Flexor digit. subl., blitzartige KSZ.

In den Interossei und Daumballen ausgesprochen träge ASZ.

An den Beinen ist eine Atrophie nicht wahrzunehmen. Bei brüsken Bewegungen macht sich in den Kniegelenken ein leichter Grad von Steifigkeit geltend. Kniephänomen gesteigert. Fuss- und Patellarclonus. Bewegungen in den Hüftgelenken in ganzer Ausdehnung erhalten, aber sehr abgeschwächt.

Dasselbe gilt für Bewegungen in den Knie- und in noch höherem Masse für die in den Fussgelenken.

Für die mangelhafte Streckung der Füsse ist aber die Ursache jetzt zum Theil in der Anspannung der Achillessehne zu suchen.

Gefühl für alle Reize an den Beinen erhalten.

Sohlenreflexe beiderseits lebhaft.

Keine Schmerzen; nur in den Waden zuweilen spannendes Gefühl.

Im Gebiet des unteren Facialis Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit, im oberen nicht deutlich, dabei im Orbicul. oris und Zunge träge ASZ.

19. October. Erhebliche Zunahme der Dyspnoe und der allgemeinen Hinfälligkeit. Pulsfrequenz fortdauernd über 100.

Exitus am 24. October.

Obduction. Anatomische Diagnose: Atrophia muscularum, Hämatoma retrouterinum. Myoma uteri. Perimetritis chronicā.

An den Rückenmarkhäuten nichts Pathologisches. Vordere Wurzeln der Halsanschwellung erscheinen grau, die hinteren weiss.

Die Rückenmarksubstanz zeigt makroskopisch nichts Abnormes.

Im Gehirn keine Herderkrankung, normaler Blutgehalt.

Die austretenden Wurzeln des Hypoglossus sind etwas grau verfärbt und sehr dünn; ganz besonders gilt dies aber für die Wurzeln des Vagus, Glossoph. und Accessorius (namentlich linkerseits). Hirnstamm wird in toto in Müller'sche Flüssigkeit gebracht.

Die Muskulatur beider Arme im hohen Masse atrophisch. M. deltoid. fast papierdünn, blassgrauroth und von hellen Streifen durchsetzt; ähnliches gilt für Biceps, Brach. int., Sup. long., Strecker am Unterarm etc.

Von den Muskeln der unteren Extremitäten zeigt der M. quadriceps, der freigelegt wird, gutes Volumen und normale Färbung.

Mikroskopische Untersuchung. Rückenmark (vergl. Taf. XI., Fig. c, Mielke): Im Halstheil sind die Vorderhörner in ganzer Ausdehnung erkrankt, es handelt sich um fast völligen Schwund der Ganglienzellen in allen Höhen, während noch breite Züge markhaltiger Fasern die graue Substanz durchsetzen. Bei starker Vergrösserung: Ziemlich viel Spinnenzellen und einzelne geschrumpfte und stark verkrüppelte Nervenzellen, sonst keine auffälligen Anomalien. Die intramedullären vorderen Wurzeln zum Theil atrophirt, die extramedullären jedoch nicht erheblich, wie Zupfpräparate, die in Ueberosmiumsäure gefärbt sind, lehren.

Die PyS sind in ganzer Ausdehnung und in typischer Begrenzung schwach

atrophirt, jedenfalls in weit geringerem Masse, als in den beiden vorher beschriebenen Fällen, ebenso treten die Pyramidenvorderstränge durch einen geringen Faserausfall hervor. In der Umgebung der Vorderhörner macht sich dort, wo sie am stärksten degenerirt sind, eine leichte Alteration in den benachbarten Partien der Vorderseitenstränge bemerklich. Normal sind hier wie im ganzen Rückenmark: die Hinterhörner, die Hinterstränge, die hinteren Wurzeln, die Kleinhirnseitenstrangbahnen, die Clarke'schen Säulen. Nur zeigen die Goll'schen Stränge in der Halsanschwellung eine sehr geringe Beteiligung, indem hier einzelne Fasern atrophirt sind und die Glia ein wenig gewuchert ist. Im Brusttheil sowie im Lendenmark hält sich die Pyramidenseitenstrangdegeneration in den bekannten Grenzen und nimmt noch ab an Intensität. Die Vorderhörner erhalten im oberen Lendentheil ein fast normales Nervenfasernetz, auch kommen zahlreiche Ganglienzellen normaler Form zum Vorschein.

Die Erkrankung der Pyramidenvorderstränge reicht nur bis zum unteren Brustmark.

Im oberen Lendentheil ist die Degeneration in den Seitenstrangbahnen schwach ausgeprägt und nicht so scharf abzugrenzen, geht vielleicht ein wenig über das Terrain des PyS hinaus.

In der Lendenanschwellung (nicht abgebildet) ist die Poliomyelitis anterior wieder deutlich, auch ist die Atrophie der das Rückenmark durchziehenden vorderen Wurzeln wieder merklich. Die Seitenstrangdegeneration beschränkt sich auf das kleine Areal der Pyramidenbahnen.

Medulla oblongata: Die schwache aber deutliche Atrophie der Pyramidenbahnen lässt sich bis in den Pons hinaufverfolgen und verliert sich ganz in der Höhe des austretenden Trigeminus, ist sicher im Hirnschenkel nicht mehr vorhanden.

Von den Kernen des Bulbus ist sicher entartet der Hypoglossushauptkern, in geringerem Masse auch der accessorische. Im Hauptkern ist der Zellenschwund zwar kein vollständiger, aber doch — namentlich in dem unteren Abschnitt der Medulla — ein erheblicher, während das Fasernetz des Nervenkerns weit weniger gelichtet ist, als in den vorher beschriebenen Fällen. Die aus dem Kern kommenden Wurzelfasern sind sicher theilweise atrophisch, zunächst mit Carmin rottingirt, nehmen aber noch in ihrem intrabulbären Verlauf den normalen hellen Farbenton an.

Was die Vagusgruppe anlangt, so ist am Accessoriuskern eine mässige Atrophie unverkennbar, sobald sich jedoch der 4. Ventrikel öffnet, wird der hintere Vaguskern gesund, dasselbe gilt für das Solitärbündel, während der vordere Vaguskern in ausgesprochenster Weise degenerirt ist. Es findet sich kaum eine einzige von den grossen Zellen dieser Gruppe. Dementsprechend sind auch die intramedullären Wurzeln des N. vagus theilweise atrophirt. Am Glossopharyngeuskern kein evidenter Zellschwund.

Gegend des Facialis nicht untersucht (zu brüchig, überhärtet).

Motorischer Trigeminuskern in einzelnen Schnitten getroffen, deutlich entartet.

Sensibler Kern des V., auf- und absteigende Wurzel, hinteres Längsbündel, Trochleariskern, beginnender Kern des Oculomotorius gesund. Auch zeigt ein Schnitt aus der vorderen Gegend des III. Nervenkerns normale Verhältnisse.

Nerven: Medianus: die grossen Bündel fast normal, die kleinen ziemlich stark degenerirt, am stärksten die kleinen Muskeläste, z. B. im Flexor digit. sublimis.

Aehnlich verhält sich der N. radialis.

Beträchtlicher Faserausfall im N. laryngeus recurrens.

In einem Muskeläste des N. radialis finden sich die von Siemerling und mir, sowie von F. Schultze beschriebenen eigenthümlichen Herde.

Auch in den nervenreichen Stämmchen des Flexor digit. sublimis sind die Nervenfasern atrophirt.

Muskeln: Im Zungenmuskel Querstreifung überall erhalten und jedenfalls nur geringe Atrophie der Muskelfasern.

Stark betroffen ist die Extremitätenmuskulatur (Mm. deltoideus, pronator teres, ext. digit. comm., flexor digit. sublimis und ext. cruris quadriceps gelangten zur Untersuchung), am meisten der Extensor digit. comm. dexter, der im Wesentlichen atrophische, und neben normalen auch rundliche, hypertrophische Fasern zeigt. In den übrigen Muskeln ist ist der genug-sam geschilderte Process der parenchymatösen Atrophie in wechselndem Grade ausgeprägt.

Die Rindentheile aus der Gegend der Centralwindungen erwiesen sich leider als überhärtet. Dr. Hoppe hatte die Güte, einzelne Präparate herzustellen, in denen nichts Abnormes und im Speciellen gut entwickelte Ganglienzellen gefunden wurden. Indess konnte diese Untersuchung auf Vollkommenheit keinen Anspruch erheben.

Fall IV.

Plötzlicher Beginn im Juli 1889 nach Aufregung und Ueberanstrengung mit Lähmung und Taubheitsgefühl in beiden Armen und Schwäche der Beine, schon am folgenden Tage Gehunfähigkeit. Dann Besserung und Relaps im Sept. Abmagerung der Arme, Taubheitsgefühl in der Brustgegend. — Status: Spastische Parese beider Beine, besonders des linken, leichte Hypalgesie und Thermhypästhesie am rechten Unterschenkel und Fuss. An den Armen keine Rigidität, aber erhöhte Sehnenphänomene. Parese derselben mit atrophischer Lähmung der kleinen Handmuskeln, links mehr wie rechts. Elektrisch Entartung im Gebiet der Interossei und Radialis. Gürtelempfindung in mittlerer Thoraxhöhe und Hypästhesie in linker Thoraxgegend. Myosis, dabei linke Pupille und Lidspalte > R. — Keine

Bulbärsymptome, aber Steigerung des Unterkiefer- und Occipitalphänomens. Verlauf: Heftige Schmerzen in linker Thorax- und Hypochondriengegend. Wechselnde aber zunehmende Steifigkeit und Schwäche der Beine. Auch in den Armen Contractur. Vorübergehend leichte Gefühlsstörung am linken Unterarm und linker Hand. Anfang 1890: Leichte Schlingbeschwerden und vorübergehende geringe Dysurie. Geringe Dysarthrie. Zungenlähmung mit leichter Atrophie ohne elektrische Störung. Später Dyspnoe, Pulsbeschleunigung, Kiefersperre, Lippenschwäche, Gaumensegelparese (besonders links). Ödem an linker Hand und beiden Beinen. VII. elektr. frei. Völlige Paraplegie, schliesslich Decubitus und im September 1890 Exitus letalis. — Befund: Starke Atrophie der Vorderhörner im Halstheil, links etwas mehr als rechts in Bezug auf Zellen bei ziemlich gut erhalten Faserung, Atrophie der PyS, geringere der PyV. Deutliche mässige Atrophie der vorderen Wurzeln. Im obersten Brusttheil, ausserdem Atrophie des linken Hinterhorns der Clarke'schen Säule und der hinteren Wurzel auf kurze Strecken. Hinterstränge normal, ebenso Kleinhirnseitenstrangbahn. Im Brusttheil Vorderhorn- und Pydegeneration. Lendenanschwellung bis auf die PyS fast normal, Vorderstrangdegeneration sehr gering. Pyramidendegeneration in Medulla oblongata. Atrophie des XIIkerns, besonders der Zellen, des linken Accessoriuskerns, zweifelhaft der hintere Vaguskern, geringe Entartung des Facialiskerns. — Starke Atrophie der Muskeln und intramuskulären Nerven.

August Brose, Schiffer, 55 Jahr alt, aufgenommen den 8. September 1889, gestorben den 17. September 1890.

Anamnese: Vater des Patienten ist an Schwindsucht, die Mutter an Altersschwäche gestorben. Er selbst war stets gesund, seine Frau sei schwindsüchtig gewesen und habe 7 mal abortirt. Syphilitische Infection stellt er durchaus in Abrede.

Sein jetziges Leiden führt er auf eine heftige Aufregung zurück, die er in der Nacht vom 5. zum 6. Juli durchzumachen hatte. In der Fabrik, in der er beschäftigt war, brach Feuer aus, Patient, zum Fliehen genötigt, suchte sich mit seinem Schiffe an das andere Ufer zu retten; dabei fiel ihm plötzlich das Ruder aus der Hand, da sich mit einem Schlag eine Lähmung und ein Taubheitsgefühl in beiden oberen Extremitäten eingestellt hatte; gleichzeitig waren die Beine schwer und waren schon am nächsten Tage so schwach und so steif geworden, dass er nicht mehr laufen konnte. Er wurde in's Hamburger Krankenhaus gebracht. Dort trat eine Besserung ein, die Arme wurden kräftiger, ebenso die Beine, so dass er wieder allein gehen konnte. Am 5. September wurde er nach einem anderen Krankenhouse verlegt und suchte dasselbe per Pferdebahn zu erreichen. Unterwegs stellte sich eine grosse Schwäche im Kreuz und in den Beinen ein, so dass Patient nur mühsam den Krankensaal erreichen konnte. Am folgenden Tage war er ganz gelähmt und hat seitdem das Bett nicht wieder verlassen können.

Eine Abmagerung der Hände war ihm schon in Hamburg aufgefallen. Schmerzen hatte er nur selten, zuweilen geringe im Kreuz und in den Beinen.

Das Gefühl sei vom Beginn der Erkrankung in der Brustgegend abgestumpft, taub gewesen. Auch hat er noch jetzt die Empfindung, als sei die Haut dort sehr stark angespannt.

Blasenbeschwerden fehlen.

Der Stuhl ist retardirt.

Ueber den Kopf, über die Sinnesfunctionen etc. hat er nicht zu klagen. Uebermäßig getrunken hat er nie.

Status praesens Die unteren Extremitäten zeigen ein dem allgemeinen Ernährungszustande entsprechendes Muskelvolumen.

In beiden Beinen besteht eine erhebliche Muskelsteifigkeit, im linken ist dieselbe noch ausgeprägter wie im rechten.

- Kniephänomen beiderseits lebhaft gesteigert. Percussion der Tibia bewirkt Contraction der Adductores femoris und zwar zucken die rechtsseitigen Adductoren auch beim Schlag auf die linke Tibia.

Fusszittern links stärker wie rechts.

Das linke Bein wird ca. $1\frac{1}{2}$ Fuss hoch von der Unterlage erhoben, entsprechend sind die übrigen Bewegungen beeinträchtigt und in allen Muskelgruppen abgeschwächt. Im rechten Bein ist die Parese nicht so erheblich.

Die activen Bewegungen der Beine sind von einem leichten Tremor begleitet.

Sohlenreflexe lebhaft gesteigert, Cremasterreflexe beiderseits vorhanden.

Berührung und Druck werden am rechten Bein deutlich wahrgenommen, Nadelstiche werden dagegen an vielen Stellen des Unterschenkels und Fusses nicht schmerhaft empfunden und als Druck bezeichnet.

Am linken Bein werden alle Reize deutlich wahrgenommen und betont Patient, dass er Stiche und Stoss am linken Unterschenkel deutlicher empfindet als rechts.

Der Kranke ist nicht im Stande, sich aus der Rückenlage in die sitzende Stellung zu bringen.

Keine Deformität der Wirbelsäule. Percussion der Dornfortsätze nicht schmerhaft.

Fossae supra- und infraspinat. sind ein wenig eingesunken, jedoch nicht sicher pathologisch.

Die passiven Bewegungen sind in den Gelenken der oberen Extremitäten nicht wesentlich behindert, nur macht sich bei der Abduction im rechten Schultergelenk eine leichte Muskelspannung geltend.

Sichtbar atrophisch sind nur die Musculi interossei: die Spatia interossea sind tief eingesunken, auch die Gegend des Daumen- und Kleinfingerballens ist beiderseits abgeflacht.

Im Gebiet des Pect. maj. und der Oberarmmuskeln sieht man ab und zu

fibrilläres Zittern, namentlich rechts. Sehnenphänomene an den Oberextremitäten beträchtlich gesteigert, ebenso die mechanische Muskelerregbarkeit. Diese Steigerung erstreckt sich auch auf die Thoraxmuskulatur; das Unterkieferphänomen ist ebenfalls gesteigert, wenn sich auch Clonus nicht hervorrufen lässt.

Beim Beklopfen der Linea semicircul. cap. kommt es zu einer brüsken Neigung des Kopfes nach hinten.

Active Bewegungen: Rechte Oberextremität: Abduction im Schultergelenk erhalten, aber abgeschwächt, etwas kräftiger ist die Adduction, Bewegungen im Ellenbogengelenk erhalten, aber schwächer als normal, im Handgelenk ist die Streckung kräftiger wie die Beugung. Die Finger sind in den Metacarpophalangealgelenken stark gebeugt und ulnarwärts gewandt. Es ist sowohl die Streckung der Grund- wie die der Endphalangen beeinträchtigt. Spreizung der Finger aufgehoben. Opposition des Daumens sehr behindert. Händedruck schwach. Die Hand befindet sich in pronirter Stellung, Supination nicht ausführbar.

Am linken Arm sind alle Lähmungserscheinungen stärker ausgeprägt, als am rechten, die Beteiligung der einzelnen Muskeln an der Lähmung entspricht ungefähr dem für den rechten Arm geschilderten Verhalten.

Patient klagt über eine Gürtelempfindung in der mittleren Thoraxhöhe links. Während in dieser Gegend die Sensibilität nicht beeinträchtigt ist, findet sich ein von der linken Clavicula bis zur 4. Rippe reichender Bezirk, in welchem Berührungen und Stiche abgestumpft empfunden werden, die Hypästhesie erstreckt sich auch auf die linke Schulterblattgegend und reicht hier von der ersten bis zur 6. Rippe, ist an den entsprechenden Partien rechts nicht vorhanden.

Warm und kalt wird auch am Thorax überall gefühlt, aber in dem bezeichneten Bezirk der linken Thoraxgegend nicht so deutlich wie rechts.

An den oberen Extremitäten lässt sich eine Gefühlsstörung nicht nachweisen.

Elektrische Prüfung. R. O. E. Elektrodendurchmesser 2 Ctm.

Erb'scher Punkt 120 Mm. RA.

Medianus 125 Mm. RA. (anfangs nur Pronation, bei Steigerung der Stromstärke auf 115 auch leichte Beugung der Hand und Finger).

N. uln. 120 Mm. RA.

N. rad. 125 " "

Direct. Elektrodendurchmesser 4 Ctm.

M. deltoid. 115 Mm. RA.

M. biceps 120 " "

M. Sup. long. 115 " "

M. triceps 120 " "

Ext. carpi uln. 110 " "

Ext. dig. comm. 110 " "

Ext. carpi rad. 110 " "

Abd. poll. long. 110 " "

Flexor. carpi . . . 110 Mm. RA.

Flexor. dig. . . . 105 " "

Interosseus primus = 0, Interosseus secund. 95 RA., aber ohne Streckung der Endphalangen. Auch am Interosseus III. und IV. selbst bei starken Strömen nur abduct. Wirkung.

Opponens pollicis 100 Mm. RA.

Galvanisch. Elektrodendurchmesser 2 Ctm.

Erb'scher Punkt 5 M.-A.

Medianus 6 "

Ulnaris 3,5 "

Radialis 6 "

Direct. (Elektrodendurchmesser 4 Ctm.)

M. deltoid. 7 M.-A. blitzförmige KSZ.

M. biceps 3 " " "

M. sup. long. 9 " " "

M. Ext. carpi 14 " träge KSZ.

M. Ext. dig. comm. 14 " " "

M. Inteross. I. . . . 6 " träge ASZ.

M. " II. 6 " " "

M. " III. 6 " " KSZ.

M. " IV. 4 " träge KSZ = ASZ.

M. peron. pollic. . . . 4 " träge ASZ.

Ophthalmoskopisch: Nichts Abnormes. Pupillen etwas eng, erweitern sich bei Abhaltung von Licht wenig, linke Pupille etwas weiter als rechte, ein Unterschied, der auch bei starker Convergenzbewegung erhalten bleibt. Auch ist die linke Lidspalte etwas weiter wie die rechte.

Bei Betrachtung des Gesichtes fällt es auf, dass die Mundwinkel sehr tief stehen; indess meint Patient nicht, dass sich sein Gesichtsausdruck in der Krankheit verändert habe. Auch ist die Beweglichkeit im Gebiet der Mund-faciales erhalten, ebenso besteht keine Atrophie. Schlucken und Kauen unbehindert.

Augenschluss beiderseits kräftig.

Puls regelmässig und von gewöhnlicher Frequenz, Athmung nicht beschleunigt.

8. October. Der Kranke klagt über heftige Schmerzen in der linken Hypochondriengegend bis herunter zum Knie.

Therapie: Opium, später Secale cornut.

10. October. Die Steifigkeit in den Beinen hat entschieden nachgelassen.

19. November. Die Steifigkeit in den Beinen wieder deutlich ausgeprägt, die Sehnenphänomene entschieden gesteigert.

In beiden Beinen merkliche motorische Schwäche, namentlich im linken. Indess sind doch in allen Gelenken die Bewegungen in nahezu völliger Ausdehnung ausführbar.

Gefühl für Berührung, Druck, Stich am rechten Bein erhalten. Das

Schmerzgefühl stumpft sich aber am Unterschenkel und Fuss deutlich ab. Am linken Bein werden alle Reize exact wahrgenommen und betont Patient mit aller Bestimmtheit, dass er auch Stiche am linken Unterschenkel und Fuss weit schmerzhafter wahrnimmt wie rechts.

Warm und kalt wird an beiden Füssen erkannt, am linken Fuss und Unterschenkel etwas deutlicher empfunden.

Stellungsveränderungen an den Zehen werden beiderseits deutlich wahrgenommen.

Sohlenreflexe entschieden gesteigert.

Ober- und Unterarme sind nicht merklich abgemagert; dagegen sind die Spatia inteross. beiderseits und im geringeren Grade auch der Daumenballen abgeflacht. In allen Gelenken der oberen Extremitäten, namentlich aber in den Schultergelenken besteht Contractur. Sehnenphänomene und mechanische Muskelerregbarkeit erheblich gesteigert.

Bei genauer Betrachtung ist es doch nicht zu erkennen, dass der linke Oberarm im Vergleich zum rechten abgemagert ist.

Im Deltoides verläuft die durch Percussion erzeugte Zuckung beiderseits etwas langsam.

Gegenwärtig besteht fibrilläres Muskelzittern in vielen Muskeln, namentlich im Pect. und Deltoides.

Den rechten Arm kann Patient bis zur Horizontalen erheben, aber langsam und mit sehr geringer Kraft. Kräftiger wird die Adduction ausgeführt. Beugung und Streckung im Ellenbogengelenk stark abgeschwächt. Streckung im Handgelenk gering, Beugung noch schwächer und ganz unvollkommen. Die Finger können in den Metacarpo- und Interphalangealgelenken nicht gestreckt werden. Extension und Abduction des Daumens sehr schwach; die Finger können nicht zur Faust geschlossen werden, wie überhaupt die Beugung unvollkommen ist. Spreizung und Adduction der Finger aufgehoben.

Den linken Arm kann Patient nicht bis zur Horizontalen erheben und dementsprechend sind alle Bewegungen stärker beschränkt wie rechts; besonders beeinträchtigt sind hier die Daumenbewegungen.

Bauchpresse wirkt beiderseits kräftig.

Keine Dyspnoe, keine Pulsbeschleunigung.

Das zusammenschnürende Gefühl verlegt Patient jetzt in die linke untere Brustgegend. Ausserdem klagt er über eine Empfindung, „als ob kalter Regen den Rumpf herunterfiele“.

Gröbere Gefühlsstörung für Berührung, Druck, schmerzhafte Reize ist in den oberen Extremitäten nicht zu constatiren. Nur gibt Patient bei wiederholter Prüfung an, dass er an der Dorsalfläche des linken Unterarms und der linken Hand Nadelstiche nicht so deutlich schmerhaft empfinde wie rechts.

Deutlich ist die Sensibilität herabgesetzt an der vorderen Thoraxgegend. Einmal lässt sich feststellen, dass Druck und Stich in der linken Brustgegend weniger deutlich empfunden werden wie rechts, ferner: dass hier das Berührungs-, Schmerz- und Temperaturgefühl abgestumpft ist. Oberhalb der Clavicula hellt sich die Empfindung auf.

Beide Pupillen sind eng, die linke etwas weiter wie die rechte, auch die linke Lidspalte ist etwas weiter wie die rechte.

Reaction auf Lichteinfall erhalten, aber Erweiterung bei Beschattung gering.

Patient hat jetzt so heftigen Gürtelschmerz in der Gegend der Brustwarzen und unterhalb derselben, dass derselbe nur durch Morphiuminjectionen bekämpft werden kann. Ueber der linken Schulter verspürt er furchtbare Brennen, als ob heiße Flüssigkeit heruntergegossen würde.

Die Bewegungsstörung in den Armen soll grossen Schwankungen unterworfen sein.

Er klagt über Beklemmung, über ein Gefühl, als ob sich ein Strang beiderseits von der Achselhöhle nach der Herzgrube erstrecke.

Elektrische Prüfung: Linke obere Extremität.

Erb'scher Punkt 120 Mm. RA.

N. med. 100 Mm. RA., geringe Fingerbeugung, bei 90 wird dieselbe kräftiger und es wird jetzt auch die Hand ein wenig gebeugt.

N. ulnaris 100 Mm. RA., aber keine Beteiligung der Mm. interossei.

N. ulnaris über Handgelenk zeigt selbst bei 90 RA. keine Wirkung auf die kleinen Handmuskeln.

N. rad. 110 RA. Streckung der Hand, aber auch bei 100 RA. keine Wirkung auf Extens. digit. comm. und Ext. poll. long.

Directe Farad. (Elektrodendurchmesser 3—4 Ctm.)

M. deltoid.						
Bic., Brach. int.	{	.	.	.	125	Mm. RA.
Sup. long.						
Triceps	125	Mm. RA.
Ext. carpi ulnar.	115	" "
Ext. carp. rad.	110	" "
M. indicator	115	" "
Ext. dig. comm. fehlt selbst bei	.				80	" "
Ext. poll. long. vacat.						
Abduct. poll. long.	110	" "
Flex. dig. prof.	110	" "
Flexor. dig. subl.	90	" "
Flexor. carpi vacat.						

Interossei und Opponens poll. stumm.

Galvanisch: Erb'scher Punkt 3 M.-A. blitzförmige KSZ.

N. med. 5 M.-A. geringe Fingerbeugungen, bei 9 M.-A. Fingerbeugung kräftiger, aber keine Beugung der Hand.

N. uln. 4 M.-A., aber ohne Wirkung auf Interossei, auch bei 8 M.-A. contrahirt sich nur Flex. carpi uln. und Fingerbeuger.

N. rad. 4 M.-A., aber ohne Contraction der Ext. dig. comm. und Ext. null. long. die auch bei 11 M.-A. noch stumm bleiben.

N. ulnaris über Handgelenk 12 M.-A. stumm.

M. deltoid. 3 M.-A. blitzförmige KSZ.
M. bicens 2 " " " "

M. Sup. long. . . . 5 M.-A. blitzförmige KSZ.
 M. ext. carpi . . . 10 " " "
 M. ext. dig. comm. 16 " träge ASZ.

(Die zweite Phalanx des Daumens befindet sich bereits in Contractur, die auch passiv nicht zu beseitigen ist.)

Inteross. I. 16 M.-A. vacat. Inteross. II. 16 M.-A. minimalste ASZ; in den übrigen Interossei keine Zuckung.

In den Fingerbeugern blitzförmige KSZ, im Flex. carp. rad. überwiegt die träge ASZ.

Oppon. poll. ausgesprochen träge ASZ. (16 M.-A.)

Resumé. Schwere Störungen der elektrischen Erregbarkeit im linken Arm, verschont ist das Gebiet des 5. und 6. Cervicalnerven, welches im Ganzen normale Erregbarkeit zeigt; theilweise betroffen ist das Radialisgebiet, nämlich der Extensor dig. communis, in welchem deutliche Entartungsreaction besteht, im Medianusgebiet sind die Beuger der Hand betroffen (partielle EaR), am schwersten geschädigt ist der Ulnaris, und zwar besonders die kleinen Handmuskeln, in diesen ist die Erregbarkeit theils ganz erloschen, theils ist noch EaR zu constatiren, ebenso verhält sich der Opponens pollicis (EaR). Oedem am linken Unterschenkel.

Januar 1890. Die Schwäche der Beine ist eine ganz erhebliche.

Patient hat jetzt viel über Atmungsbeschwerden zu klagen. Respiration oberflächlich.

Spastische Erscheinungen an den oberen Extremitäten unverändert. Im Gebiet des Pect. maj. fibrilläres Zittern.

Mechanische Muskelerregbarkeit beträchtlich erhöht, auch im Facialisgebiet, auch ist das Unterkieferphänomen erhöht.

Patient meint, dass er sich beim Schlucken etwas anstrengen müsse, er habe nicht die rechte Kraft den Bissen herunterzudrücken. Es wird auch objectiv constatirt, dass er sich beim Schlucken quälen muss.

Er giebt zu, dass er bei der Harnentleerung zuweilen pressen müsse. Rigidität an den Beinen wieder stark ausgeprägt.

Hautreflexe noch beträchtlich erhöht.

Phonische und respiratorische Bewegungen der Stimmbänder normal.

Gefühl im Gesicht für Berührungen und Nadelstiche erhalten, ebenso an den oberen Extremitäten.

Februar 1890. Patient ist in letzterer Zeit sehr herunter gekommen, klagte über heftigen Schmerz in der oberen Brustgegend, über Atmungsnoth.

Atemung oberflächlich und fast rein abdominal.

Sprache leicht näseld. Stimme schwach.

Die Zunge kommt nur wenig über die Zahreihe hinaus, ist schlaff, fühlt sich weich an und zittert stark fibrillär.

Im Facialisgebiet noch keine Lähmungserscheinung.

26. April. In der Nacht starke Dyspnoe. Puls klein 120 p. m.

Sprache deutlich bulbär, nämlich näseld and mangelhaft articulirt. Kiefermuskulatur etwas angespannt, Atemung abdominal.

Die Lippen kann Patient noch spitzen, zu pfeifen ist er nicht im Stande.

Juni 1890. Die Sprache ist jetzt stark näseld und mangelhaft artikulirt; der Kranke spricht, als ob er einen Kloss im Munde habe.

Die untere Gesichtshälfte erscheint ein wenig starr, die Mundwinkel sind nach abwärts gezogen. Neigung zum Weinen.

Versuchter Flüssigkeitaufzunehmen, so fliest dieselbe theilweise zwischen den Lippen wieder heraus. Ein „Sichverschlucken“ wird nicht beobachtet.

Eingeweichte Semmel wird ziemlich gut gekaut und geschluckt. Patient meint, dass das Schlucken schon schlechter gewesen sei.

Stimme monoton und etwas schwach.

Das Gaumensegel hebt sich beim Phoniren sehr unvollkommen; links noch etwas schlechter wie rechts.

Zu pfeifen ist Patient nicht im Stande. Beim Versuch dazu fehlt der Lippenschluss und die Luft entweicht zwischen den Lippen. Auch das Zähnefletschen wird nur ganz unvollkommen ausgeführt. Er kann aber die Lippen ziemlich fest aufeinanderpressen.

Augenschluss beiderseits kräftig.

Zunge wird nur unvollkommen hervorgestreckt, 1—2 Ctm. über die Zahnreihen hinweggebracht, weicht dabei etwas nach rechts ab, ist sehr schlaff, weich und zittert etwas fibrillär.

Die Seitwärtsbewegungen derselben sind sehr mangelhaft und werden nur unter gleichzeitiger Bewegung des Unterkiefers ausgeführt.

Die Kiefermuskulatur befindet sich in einem Zustande tonischer Anspannung, durch welche die Oeffnung des Mundes aktiv und passiv wesentlich behindert ist.

Pinselberührungen und Nadelstiche werden in beiden Gesichtshälften deutlich gefühlt.

Die Halsgegend erscheint ziemlich stark abgemagert. Im Gebiet einzelner Bündel des Platysma myoid. sieht man ein fibrilläres Zittern, ebenso im Deltoid. und Pect. major.

Der Sternocleidomastoideus ist dünn und schlaff.

Die Neigung des Kopfes nach vorn wird nicht mit ganz voller Kraft ausgeführt. Neigung nach hinten kräftiger, aber ebenfalls nicht ganz zureichend, dasselbe gilt für die Drehbewegungen um die verticale Axe.

Die Gegend der Fossa supra- und infraspinata ist ausserordentlich stark abgeflacht; es ist hier kaum noch Muskelgewebe zu fühlen.

Im rechten Schultergelenk starke Contractur, so dass die Abduction sich nicht einmal bis zur Horizontalen ausführen lässt. An der Streckseite beider Unterarme besonders in der Gegend des Ellenbogengelenks starkes Ödem, durch welches dieses spindelförmig aufgetrieben ist.

Sehnenphänomen an den oberen Extremitäten gesteigert.

Spatia interossea tief eingesunken, doch wird auch diese Atrophie jetzt etwas maskirt durch das Ödem des Handrückens, welches links stärker ist, als rechts.

Finger in Beugecontractur, die sich nicht mehr redressiren lässt.

Es besteht jetzt eine fast vollständige Paraplegia cervicalis. Patient ist nur noch im Stande, ganz minimale Bewegungen auszuführen, besonders eine leichte Beugung des Unterarmes.

Sensibilität jetzt schwer zu prüfen; gröbere Störung in rechter Brustgegend und an den oberen Extremitäten nicht nachzuweisen. Dagegen besteht noch die Hypästhesie in der linken oberen Thoraxgegend.

Bei der Untersuchung geräth Patient in's Weinen, dabei wird der mimische Gesichtsausdruck sehr lange festgehalten und es kommt erst nach sehr langer Zeit zum Phoniren.

25. Juni. An den Beinen überall starkes Oedem.

Füsse sind jetzt stark plantarwärts gebeugt. Fusszittern lässt sich nicht mehr hervorrufen.

Kniephänomen beträchtlich gesteigert. Starker Patellarclonus.

Auch die Lähmung der Beine ist eine fast vollständige, indem nur minimale Bewegungen in allen Gelenken ausgeführt werden.

Harnentleerung jetzt ungestört, er braucht nicht zu pressen.

Berührung und Druck werden an beiden Beinen empfunden, Nadelstiche am rechten Unterschenkel, wenn sie nicht sehr heftig sind, als Berührung oder Druck empfunden. Tiefere Nadelstiche gelangen auch hier zur Wahrnehmung.

Sohlenreflexe sehr deutlich.

Bei der galvanischen Reizung des Facialis, ebenso bei Reizung in der Wangen- und Zungengegend tritt regelmässig eine Schluckbewegung ein. Im Bereich der Lippen- und Zungenmuskulatur keine Störung der elektrischen Erregbarkeit oder doch nur geringe Herabsetzung in letzterer. Auffallend ist, dass auch in den stark atrophirten Partien des Schultergürtels eine gröbere Störung der elektrischen Erregbarkeit nicht besteht.

In den folgenden Monaten zunehmender Verfall; im September Decubitus in linker Kreuzbeinregion, mit Erysipel in dessen Umgebung.

Fieber und Collaps.

Puls sehr klein und beschleunigt.

Zunge wird nicht über die Zahnröthe hervorgebracht.

Sprache ganz aphonisch.

Temperatur 39,5. Puls 120.

17. September 1890. Exitus letalis.

Obduction: Die Dura mater cerebralis zeigt einen dicken, theils fibrinösen, theils hämorrhagischen Belag. Im Gehirn keine Herderkrankung.

Die graue Substanz des Halsmarks ist leicht geröthet und enthält mikroskopisch sehr viel Körnchenzellen.

Die Autopsie beschränkt sich auf Gehirn und Rückenmark. Dieses und der Hirnstamm werden in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet.

Die freigelegte Muskulatur des linken Unterarms ist beträchtlich abgemagert und zeigt blassrothgelbe Färbung.

Mikroskopische Untersuchung. Rückenmark (vergl. Taf. XI., Fig. d und Taf. XII., Fig. I. u. II. [Brose]): Der Halsteil des Rückenmarks

zeigt ausgeprägte Veränderungen im Gebiet der Vordersäulen, der Pyramidenseitenstrang- und Pyramidenvorderstrangbahnen.

Der Process in den Vorderhörnern hat den Charakter des Zellschwundes, der übrigens in den mittleren und oberen Abschnitten des Halsmarks kein ganz vollständiger ist und nach unten zunimmt. Dabei ist die Nervenfaserung im Gebiet der vorderen grauen Substanz auffallend gut erhalten. Hinterhörner und Gegend der Clarke'schen Säulen (s. u.) normal. Deutliche, aber nur mässige Atrophie der Pyramidenseitenstränge in typischer Verbreitung, geringere der Türk'schen Vorderstrangbahnen. Vorderseitenstrangreste frei. Die Degeneration der Pyramidenbahnen ist auf der linken Seite etwas stärker ausgeprägt als auf der rechten. Im Gebiet der PyS ausser den atrophen und gut erhaltenen Fasern blassrote runde Zellen, die wie veränderte Körnchenzellen aussehen (Plasmazellen?). Deutliche, nicht sehr beträchtliche Atrophie der vorderen Wurzeln. Im obersten Brustmark ist auf kurze Strecke, etwa entsprechend dem Ursprung der II. oder III. Dorsalwurzel, eine auffällige Veränderung im linken Hinterhorn zu constatiren: dasselbe erscheint schmäler als das rechte, zeigt eine entartete Randzone, in welcher nur vereinzelte Nervenfasern hervortreten, außerdem ist das anliegende Bündel der eintretenden hinteren Wurzelfasern atrophirt, während dasselbe rechts sehr schön hervortritt (vergl. die Fig. I. u. II., Taf. XII.).

Auch die extramedullären hinteren Wurzeln sind in dieser Höhe links deutlich degenerirt, rechts normal. In denselben Präparaten zeigt die Clarke'sche Säule der linken Seite zwar gute Zellen aber entschieden weniger markhaltige Fasern als die der rechten Seite (was in der Zeichnung nicht mehr dargestellt ist).

Der Process verliert sich schnell, so dass in den nächstfolgenden Abschnitten des Brustmarkes nur noch die Vorderhorn- und Pyramidenatrophie gefunden wird. Im Speciellen sind auch die Clarke'schen Säulen normal.

Im unteren Brust- und Uebergangstheil ist die PyS-Degeneration noch deutlich, auch sind die Vorderhörner etwas ärmer an Zellen. Lendenanschwellung bis auf den Rest der Pyramidenentartung und eine ganz geringfügige Poliomyelitis anterior gesund.

Medulla oblongata: Die Atrophie der Pyramiden zeigt hier eine beträchtlichere Intensität als im Rückenmark. — Sensible Pyramidenkreuzung, Oliven etc. normal.

Accessoriuskern (besonders linker) etwas ärmer an Zellen als normal. Sicher erkrankt ist der Hypoglossushauptkern, der nur noch wenige fortsatzlose, kuglige, geschrumpfte, kerulose Zellen enthält, sonst viele Spinnzellen, freie Kerne und ein dichtes Fibrillennetzwerk. Nach oben nimmt die Entartung des Hypoglossus ab und treten namentlich mehr markhaltige Fasern in demselben hervor.

Hypoglossusnebenkerne normal.

Der hintere Vaguskern zeigt in einzelnen Schnitten etwas weniger Zellen als in der Norm, indess ist die Atrophie keine sichere.

Vorderer Vaguskern wohl nicht erkrankt.

Leichte Atrophie im beginnenden Facialiskern.

Höher hinauf gelangt der Hirnstamm nicht zur Untersuchung, da er mir bei meinem Umzug aus der Charité abhanden gekommen ist.

Von den Muskeln, die zur Untersuchung gelangten, zeigt der Supinator longus mässige, der Ext. digit. comm. dagegen fast vollständige Atrophie, die auch in den intramuskulären Nervenzweigen hervortritt. Sicher ist auch das interstitielle Gewebe erkrankt, indem breite Züge kernreichen Zwischengewebes die Muskelfaserbündel umschließen. Zweifellos auch einzelne hypertrophische Muskelfasern.

Fall I. und II. entsprechen in allen Zügen dem Symptombilde der amyotrophischen Lateralsklerose Charcot's. Eine ausführliche Mittheilung derselben hielt ich dennoch nicht für überflüssig, weil die gründliche Beobachtung über den Gang der Entwicklung, die Reihenfolge, in der die einzelnen Erscheinungen auftreten, in besonders prägnanter Weise Aufschluss giebt und das Ergebniss der anatomischen Untersuchung in mancher Hinsicht bemerkenswerth ist. Die Patientin, über welche Fall III. berichtet, war der Nervenklinik unter der Diagnose Poliomyelitis anterior chronica überwiesen worden, weil ursprünglich spastische Erscheinungen vollständig fehlten.

Wenn schon von vornherein nach den bekannten Erfahrungen Leyden's*), Moeli's**), Vierordt's***) und Anderer die Beteiligung der Seitenstränge an dem Processe nicht ausgeschlossen werden konnte, so musste der Nachweis der gesteigerten Sehnenphänomene an den unteren Extremitäten und die in einer späteren Epoche wenigstens bei brüsken passiven Bewegungen hervortretende leichte Muskelrigidität in den Beinen — trotz absolut schlaffer atrophischer Lähmung der Arme — die Diagnose: amyotrophische Lateralsklerose gesichert erscheinen lassen.

Fall IV. bedarf einer besonderen Besprechung, doch werde ich mich an einzelnen Stellen schon jetzt auf denselben beziehen müssen.

In Beob. I. und II. weist die Symptomatologie darauf hin, dass der Krankheitsprocess zunächst in der motorischen Leitungsbahn einsetzte. Die Erkrankung hatte sich mit Schwäche in den Beinen eingeleitet und selbst zur Zeit der Aufnahme (etwa ein Jahr nach Be-

*) a. a, O.

**) Ein Fall von amyotrophischer Lateralsklerose. Dieses Archiv Bd. X.

***) Zur combinirten Degeneration der Vorderhörner und Seitenstränge des Rückenmarks. Dieses Archiv Bd. XIV.

ginn der Erkrankung) waren an diesen nur spastisch-paretische Erscheinungen (keine Atrophie) wahrzunehmen. Auch an den Armen fand sich bei ausgeprägter und ausgebreiteter Contractur Muskelschwund nur an umschriebener Stelle, nämlich an den kleinen Handmuskeln. In besonders deutlicher Weise konnte dieser Gang der Entwicklung aber für die Bulbärssymptome festgestellt werden und dürften diese Fälle gerade dadurch ein besonderes Interesse beanspruchen. Zuerst macht sich die Schwerbeweglichkeit und Starre geltend (im Gebiet des Facialis, Hypoglossus und motorischen Quintus), dabei entspricht das Muskelvolumen und das Verhalten der electricischen Erregbarkeit noch durchaus der Norm, dann erst folgen die ersten Zeichen der Atrophie: ein fibrilläres Zittern, ein Schlaffer- und Weicherwerden der Zunge, schliesslich die charakteristischen Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit (partielle EAR.). Bei genauerer Betrachtung lässt sich fast für jedes Nervengebiet (der Bulbärkerngruppe) diese Genese erkennen und wird sie im Wesentlichen auch durch Fall IV. wieder, obgleich hier bis zum Schluss gröbere Störungen der electricischen Erregbarkeit in den motorischen Hirnnerven vermisst werden, erhärtet.

Dieser Punkt ist deshalb von besonderer Bedeutung, weil er vielleicht die Erklärung giebt für gewisse Widersprüche und Unklarheiten im anatomischen Befunde.

Namentlich bei dem Versuch, die Bulbärssymptome in Einklang zu bringen mit den Kernatrophien, begegnen uns gewisse Schwierigkeiten, die schon von den früheren Forschern hervorgehoben sind (Eisenlohr*), Dejerine**), Freund***) u. A.). So lange es sich nur um Lähmungssymptome in den entsprechenden Muskelgebieten der bulbären Nerven handelt, finden diese in der Erkrankung der Pyramidenbahnen eine ausreichende Begründung und lässt sich diese Grundlage aus der Verknüpfung der Parese mit spastischen Erscheinungen gut erkennen. Ja, diese Rigidität ist nicht selten das erste Zeichen des Ergriffenseins gewisser Muskelgebiete, in denen alsdann die Bewegungsstörung ausschliesslich aus der abnormen Spannung resultiert. (Siehe die Kieferspannung im Fall I., II. und IV.). Gewiss spielt diese auch in der Erzeugung der Respirationsstörungen eine

*) l. c.

**) l. c. Dejerine hat sich schon in Anlehnung an Duchenne, Vulpian, Debove und Gombault dahin ausgesprochen, dass die Lähmungserscheinungen auf die Affection der Pyramidenbahnen zurückzuführen seien.

***) l. c.

wichtige Rolle. Die im Facialisgebiet immer zuerst den Orbicularis oris betreffende Bewegungsbebindeung scheint ebenfalls durch eine Spannung der Antagonisten (Zygomatici, Levat. angul. oris, Depressor angul. oris) bedingt werden zu können, so fiel es besonders, bei meinem Patienten Steineke (Beob. II.) auf, dass sich bei jedem Versuch, die Lippen zu spitzen, der Mund wie beim Lachen in die Breite zog, während eine deutliche Parese des Schliessmuskels noch nicht vorhanden war. Auch die Erscheinung, dass im Affect die Stimme gänzlich versagte, lässt sich vielleicht auf eine sich in der Erregung steigernde Muskelspannung zurückführen. — Endlich möchte ich noch betonen, dass das Erhaltenbleiben der Gaumen- und Rachenreflexe bei aufgehobener Motilität des weichen Gaumens sich mit der Voraussetzung des nucleären Ursprungs dieser Lähmung nicht gut verträgt.

Aus dieser Annahme erklärt sich wohl die Thatsache, dass in Beob. I. trotz der intra vitam beobachteten Lähmungsscheinungen im Gebiet des Glossopharyngeus, Vagus und Accessorius Veränderungen an den zugehörigen Kerngebieten nicht vorhanden waren. Geht, wie wir in diesem Falle anzunehmen veranlasst waren, die Erkrankung von dem zugehörigen Antheil der Pyramidenbahnen aus, so wird bei den lebenswichtigen Functionen dieser Gebilde der Exitus eintreten können, bevor es zur Alteration der Nervenkerne kommt, während diese Erwägung für die anderen bulbären Nerven keine Geltung hat.

Beob. II. und IV. schliessen sich in dieser Hinsicht der I. eng an, wenngleich hier (II.) eine mässige Atrophie des vorderen Vaguskerns gefunden wurde.

Dass jedoch durch diese Annahme nicht alle Widersprüche beseitigt werden, lehren z. B. die von Eisenlohr und Freund mitgetheilten Fälle, in denen trotz fehlender oder geringfügiger Erkrankung der weissen Substanz ein Theil der Kerne (Facialis, Vagus), deren Atrophie zu erwarten stand, nicht oder nur wenig erkrankt gefunden wurden.

Eine genauere Betrachtung der anatomischen Veränderungen in der Medulla oblongata und den höheren Abschnitten des Gehirns führt zunächst zu dem durch zahlreiche ältere Beobachtungen erwiesenen Ergebniss, dass der Hypoglossuskern immer und in ausgesprochenster Weise an der Atrophie theilnimmt. Er concurrit in dieser Hinsicht, wie schon von anderer Seite hervorgehoben worden ist, mit der Halsanschwellung des Rückenmarks und insbesondere mit den Kerngebieten der kleinen Handmuskeln. Es kommt hinzu, dass die grosse Ausdehnung des Kernareals, seine Ausstattung mit grossen fortssätz-

reichen Zellen, sowie mit feineren und gröberen markhaltigen Nervenfasern und nicht zum wenigsten die sich ungefähr gleichbleibende Gestalt und Beschaffenheit des Kerns in den verschiedenen Schnittebenen die Wahrnehmung und Werthschätzung von Veränderungen erleichtert. Man erinnere sich auch der schon berührten Thatsache, dass eine Zungenatrophie weit vorgeschritten sein kann, ohne dass das Leben gefährdet wird. Grade dieses Prävaliren der Hypoglossusdegeneration hat einzelne Autoren (zuletzt Tooth und Turner) veranlasst, in diesem Kern nicht nur die trophischen Centren für den XII., sondern auch für andere Hirnnerven (z. B. Accessorius vagi) zu suchen, wie andere Autoren annehmen zu müssen glaubten, dass der Nebenkern des Hypoglossus (Roller's kleinzelliger Hypoglossuskern) als Centrum für die Schlingmuskulatur zu betrachten sei. (Dieser war nur in einem meiner Fälle mässig degenerirt.) Indess scheint mir bei diesen Erwägungen der auf die Pyramidendegeneration zu beziehende Anteil der Lähmungserscheinungen nicht genügend gewürdigt zu sein und werden wohl nur solche Fälle, in denen die weisse Substanz unbeteiligt oder durch den Nachweis der degenerativen Atrophie an den entsprechenden Muskeln der nucleäre Ursprung der Erscheinungen sichergestellt war, für solche Schlussfolgerungen zu verwerthen sein.

In den 3 Fällen unserer Beobachtung, in denen das spastische Moment und die Beteiligung der weissen Substanz in überwiegender Weise hervortrat, fiel die Geringfügigkeit oder gar das Fehlen der Veränderungen im Kerngebiet des Vagus, Hypoglossus und Accessorius (der spinale Accessoriuskern ausgenommen) trotz entsprechender schwerer Lähmungssymptome besonders auf, während in Beob. III., in welcher sowohl die Entwicklung wie der anatomische Befund auf die primäre Erkrankung der grauen Substanz hinwies, zum wenigsten eine evidente Atrophie des vorderen Vaguskerns (Pulsbeschleunigung, Kehlkopfmuskel-lähmung) gefunden wurde.

Indess bietet gerade in Bezug auf diesen Punkt die Pathologie der Bulbärparalyse, resp. der amyotrophen Lateralsklerose noch grosse Lücken. Es beruht das zum grossen Theil auf der Schwierigkeit, welche die Beurtheilung der Vaguskerne und zwar weit mehr noch die des vorderen wie die des hinteren und auch die des Glossopharyngeuskerns macht.

Der Nucleus ambiguus bildet nicht immer eine geschlossene Gruppe von grossen Ganglienzellen, sondern häufig „eine lose Formation“ zerstreuter Zellen. Dieses Verhalten ist schon ein wechselndes in Schnitten aus verschiedenen Höhen einer normalen Medulla, ja, es kommt nicht selten vor, dass in dieser auf der einen

Seite eine schön abgegrenzte Gruppe, auf der anderen auseinander gesprengte Zellen gefunden werden, wie ich das in verschiedenen Präparaten gesehen habe. Des Weiteren liegen in der Nachbarschaft dieses Kernes andere Anhäufungen von Ganglienzellen (Nucl. lateral. ant. und post.*)), die namentlich mit dem degenerirten vorderen Vaguskerne leicht verwechselt werden können, während ihre Zellen sonst viel kleiner sind. Endlich herrschen noch Unklarheiten in Bezug auf die Nomenklatur, so dass namentlich über die Duval'sche Auffassung und Benennung der einzelnen Gruppen, auf die sich u. A. Dejerine bezieht, noch Meinungsverschiedenheiten herrschen (vergl. auch über diesen Punkt Roller). Daraus resultirt die grosse und noch nicht genügend hervorgehobene Schwierigkeit, Alterationen dieses Kernes zu erkennen und zu beurtheilen, die mehr noch wie für die übrigen Gebilde die Betrachtung und Vergleichung von Serienschnitten des verdächtigen Präparates mit Serienschnitten mehrerer normaler nothwendig macht. Erst nach langen und mühsamen Studien gewann ich ein sicheres Urtheil über das Verhalten dieses Nucleus in meinen Fällen und konnte ihn einmal (Beob. III.) als stark, einmal (Beob. II.) als mässig atrophirt bezeichnen.

Den hinteren — und zwar sowohl den inneren kleinzelligen und faserreichen, als den äusseren grosszelligen und faserarmen — Vaguskern fand ich in allen meinen Fällen intact vor, höchstens einmal in einzelnen Schnitten leicht verändert, das Gleiche gilt für das Solitärbündel („die aufsteigende Vaguswurzel“), während die austretenden Vaguswurzeln theilweise atrophirt gefunden wurden. In der Beurtheilung dieser ist wieder grosse Vorsicht nothwendig, da in Carminpräparaten der Anschein der Atrophie leicht dadurch entstehen kann, dass einzelne Fasern eine röthliche Tinction annehmen; das findet sich jedoch auch in Normalpräparaten, namentlich wenn sie ein wenig intensiv gefärbt sind. Ich bin in einem Falle nicht sicher gewesen, ob ich die austretende Vagus-Glossopharyngeuswurzel als normal betrachten dürfe oder nicht.

Soweit ich aus meinen Beobachtungen schliessen kann, ist der Nucleus ambiguus derjenige Theil des gesammten Vagus-Glossopharyngeus-Accessorius-Gebietes, der bei amyotrophischer Lateralsklerose am häufigsten ergriffen wird, und steht diese Wahrnehmung im guten Einklang mit der Annahme, dass er der motorische Kern

*) Vergl. über diesen Punkt besonders die Darstellung Roller's: Centraler Verlauf des N. glossoph., Nucl. lat. med. Archiv für mikrosk. Anat. Bd. XIX.

des Vagus ist. Nur bleibt es auffällig, dass in Fällen von Tabes mit Kehlkopfmuskellähmung vorwiegend Degeneration des Solitärbündels und hinteren Vaguskerns gefunden wurde, wenn auch der Gegensatz zu der sogenannten motorischen Tabes dadurch um so prägnanter hervortritt.

Wenn wir jedoch die Literatur zu Rathe ziehen, so lauten die Angaben über die Erkrankung der Vaguskerne sehr verschieden. In den älteren Beobachtungen ist meistens von einer detaillirten Schilderung keine Rede. Auch Strümpell spricht einfach von einer geringen oder geringeren Beteiligung des Vagus-Accessorius, ohne sich genauer über den Sitz der Erkrankung auszusprechen. Duval und Raymond erwähnen die Degeneration „des noyaux moteurs des nerfs mixtes“, Debove und Gambault finden eine Atrophie des vorderen Vaguskernes. Eisenlohr spricht sich über diesen (in seinem zweiten Falle) nicht bestimmt aus, hat ihn jedenfalls nicht wesentlich alterirt und im ersten Falle normal gefunden, während der hintere gemischte Kern im untersten Abschnitt erkrankt und der Vagusstamm atrophirt war. Auch in Dejerine's Fällen wird der vordere Vaguskern als normal bezeichnet, dagegen waren der hintere und die austretenden Wurzeln erkrankt. Freund berichtet von einer Atrophie des hinteren Vaguskernes in seinen unteren Abschnitten, während er die Zellen des Nucleus ambiguus nicht wesentlich verändert fand. Kronthal bezeichnet in seinem Fall den kleinzelligen hinteren, sowie den vorderen und den Glossopharyngeuskern als degenerirt, Muratoff den vorderen als intact, den hinteren Vagus sah er in's Bereich der Erkrankung gezogen. In dem von mir untersuchten Falle atrophischer Bulbärparalyse, über den Remak*) ausführlich berichtet, war wiederum der hintere gemischte Kern mässig atrophirt, über den vorderen habe ich leider nichts angegeben und bin auch nachträglich nicht im Stande, bestimmte Auskunft zu geben, da die Präparate nur noch zum Theil in meinem Besitze sind**). — Wenn diese Zusammenstellung auch keinen Anspruch auf Vollständigkeit erhebt, so genügt sie doch, um zu zeigen, dass hier noch grosse Unsicherheit herrscht, die zum Theil wohl auf die oben dargelegten

*) Zur Pathologie der Bulbärparalyse. Dieses Archiv Bd. XXIII. H. 3.

**) In dem Fall von Reinhold (Deutsches Archiv f. klin. Med. 1890), den ich wegen seines atypischen Charakters nicht heranzog, war der Vagus nicht betroffen; in dem von Joffroy u. Achard (Arch. de méd. 1890, No. 3) mitgetheilten, über dessen ganz ungewöhnliche Symptomatologie die Verfasser stillschweigend hinweggehen, ist der gemischte Kern in geringer Weise entartet.

Schwierigkeiten der Beurtheilung, zum Theil wohl auch in Verschiedenheiten der Symptomatologie und des Verlaufs zurückzuführen ist. Doch hat auch die Vergleichung der anatomischen Veränderungen in den einzelnen Fällen mit den klinischen Erscheinungen zu einem klaren Resultate nicht geführt, so dass ich auf eine Darlegung dieser Verhältnisse verzichten kann.

In drei von meinen Fällen wurde eine Atrophie des Facialiskerns constatirt (in einem vierten konnte der entsprechende Theil nicht untersucht werden), die freilich in keinem die Intensität erreichte, wie die des Nucl. XII. Die Atrophie des intranucleären Fasernetzes trat besonders in Beob. II. hervor. Der Kerndegeneration entsprach immer eine Atrophie der aus ihm heraustrtenden Wurzelfasern und des Facialisknie's, während trotz dieses Verhaltens die austretende Wurzel wenigstens in einem Fall (I.) sich im Wesentlichen normal erwies. Dasselbe wurde von Muratoff sowie von Tooth und Turner beobachtet. Ob es berechtigt ist, daraus, wie diese Autoren wollen, zu schliessen, dass die austretende Facialiswurzel noch einen Zuwachs aus einem anderen (dem Oculomotoriuskern) erhält, möchte ich deshalb dahingestellt sein lassen, weil sich ja überhaupt nicht immer eine völlige Congruenz zwischen der Beschaffenheit des Kernes und der Wurzeln nachweisen lässt. Immerhin ist es beachtenswerth, dass in meinem II. Falle, in welchem der obere und untere Facialis in's Bereich der Lähmung gezogen, nicht nur Kern und Knie, sondern auch die austretende Wurzel des VII. atrophirt ist. Die Atrophie des Facialiskerns wurde trotz der festgestellten Lähmung und Atrophie des Orbicularis oris vermisst von Freund, während sie in einer Reihe anderer Fälle gefunden wurde.

Auch eine mässige, aber deutliche Degeneration des motorischen Trigeminuskernes habe ich in zwei der von mir untersuchten Fälle nachweisen können, während der Abducenskern und das Gebiet des Oculomotorius verschont war. Die Unversehrtheit des letzteren konnte in zwei Fällen, in denen der Orbicularis palpebrarum und Frontalmuskel an der Parese theilnahmen, wenigstens für den besonders in Frage kommenden untersten Abschnitt festgestellt werden (Fall II.), indess machte es schon das Fehlen der degenerativen Erscheinungen fraglich, ob diese Schwäche durch eine nucleäre Erkrankung bedingt war.

Der Accessorius spinalis (Kern und Wurzeln) nahm meistens Theil an der Atrophie.

Stets zeigten normale Beschaffenheit die aufsteigende Trigeminuswurzel, der sensible Kern des V., die absteigende Wurzel desselben. Ebenso wurden weder an der Raphe, noch in der Schleife, noch im

hinteren Längsbündel Anomalien gefunden, und möchte ich die letztere Thatsache besonders gegenüber den Angaben Muratoff's betonen.

Die Anwendung der Weigert'schen (und der Weigert-Pal'schen) Färbungsmethode gewährt auch einen Einblick in die Beschaffenheit des nucleären Nervenfasernetzes, auf das wenigstens in den älteren Beobachtungen kaum geachtet werden konnte.

In den von der Atrophie heimgesuchten Kernen des XII., VII., V. und untersten X. fand ich auch immer einen mehr oder weniger beträchtlichen Schwund der markhaltigen Nervenfasern. Indess fiel es doch auf, dass bei völligem Untergang der Zellen (namentlich im Nucl. XII.) noch ein Rest der Nervenfaserung erhalten blieb. Immer blieb ein Kranz von dichten Fasern verschont, der den XII. Kern umgibt und nach aussen in die Faserung des kleinzelligen Vaguskerns übergeht. Ausserdem liess der Kern in Fall III. bei erheblicher Degeneration der Ganglienzellen noch ein ziemlich reiches Fasernetz erkennen.

Aehnliches gilt für den Process in den Vorderhörnern des Rückenmarks, was schon von Kahler, Strümpell u. A. hervorgehoben wurde. Auch bei völligem Zellschwunde braucht die Atrophie der Fasern keine complete zu sein und harmonirt in dieser Hinsicht der Befund am Rückenmark des Falles III. mit dem beschriebenen Verhalten des Hypoglossuskerns.

In Beob. I. fiel mir besonders der Umstand auf, dass der Faserausfall nur in den vordersten Bezirken des Vorderhorns ein erheblicher war, während das dem Hinterhorn benachbarte Gebiet wieder reichlicher Fasern aufwies, die, wie man deutlich erkennen konnte, aus der Gegend des Hinterhorns, der Clarke'schen Säulen und den hinteren Wurzeln stammten.

Ueber die Localisation der Atrophie im Rückenmark ist soviel geschrieben worden, dass ich — wenn ich von den später zu erörternden atypischen Fällen absehe — zu dem Bekannten nichts Wesentliches hinzuzufügen habe.

Es ist wiederholentlich darauf hingewiesen, dass der Process in der weissen Substanz zwar der Regel nach eine systematische Verbreitung erkennen lasse (in den PyS, wie in den PyS + PyV), dass jedoch ein geringer Faserausfall auch in den Vorderseitenstrangresten meistens gefunden werde. Dieser sei zum Theil auf die Atrophie von zerstreuten Fasern zu beziehen, die noch zum System der Pyramidenbahnen gehören, zum Theil handele es sich um kurze Fasern, die in Folge der Vorderhornerkrankung secundär degeneriren, endlich

sei die Affection als eine durch die Erkrankung der vorderen Wurzeln angefachte Entzündung aufzufassen und trete deshalb besonders in deren Umgebung hervor (Charcot). Auch in meinen Beobachtungen (besonders in No. II.) nimmt das Gebiet der Vorderseitenstrangreste in geringem Grade an den Veränderungen theil, so dass schon makroskopisch in Präparaten, die nach Weigert gefärbt sind, die Hinterstränge und Kleinhirnseitenstrangbahnen sich durch ihre tiefschwarze Färbung von der ganzen übrigen weissen Substanz, aber am meisten von den PyS abheben. Im Fall III. wurde in der Halsanschwellung auch eine minimale Beteiligung der Goll'schen Stränge, wie sie schon mehrfach (s. u.) beschrieben wurde, gefunden; namentlich war das Gliagewebe in diesen ein wenig verbreitert und befanden sich ver einzelte Fasern im Zustande beginnender Atrophie. Am wenigsten tritt die Beteiligung der Vorderseitenstrangreste im Fall IV. hervor, in welchem neben den PyS die PyV deutlich betroffen sind und ihre gewöhnliche Lage neben der vorderen Fissur haben. (Dass sie anders verlaufen können und ihre Degeneration dadurch den Charakter des systematischen scheinbar verliert, ist ja bekannt und von Flechsig nachgewiesen.)

In keinem Falle sind im Gebiet der PyS alle Fasern atrophirt, es existirt immer noch eine ziemlich beträchtliche Anzahl; den höchsten Grad der Degeneration zeigt Fall II.; immer bleibt das Terrain der Kleinhirnseitenstränge verschont und beschränkt sich die Atrophie in allen Höhen auf das System der Pyramidenseitenstrangbahnen.

Verfolgt man den Process nach aufwärts, so scheint die Intensität der Entartung einige Male in der Höhe der Pyramidenkreuzung eine Steigerung zu erfahren. Im verlängerten Mark ist in allen von mir untersuchten Fällen die Erkrankung der weissen Substanz noch deutlich ausgeprägt und erstreckt sich nahezu gleichmässig auf das gesamme Gebiet der Pyramidbahnen.

Im Pons schwächt sich die Degeneration in den Pyramidbahnen ab, ist aber im Fall I. und II. in dem Hirnschenkelfuss und zwar etwa im zweiten und dritten Fünftel, von innen gerechnet, noch deutlich nachweisbar. Nur in zwei meiner Beobachtungen habe ich den Versuch machen können, die Pyramidenerkrankung weiter hinauf zu verfolgen; Körnchenzellen habe ich bei Untersuchung am frischen und gehärteten ungefärbten Präparat (Glycerin-Kalilauge) im Hirn nicht nachweisen können. Auch in gefärbten Präparaten (Fall I.) konnte ich im motorischen Gebiet der inneren Kapsel eine degenerirte Zone nicht auffinden. Von der Rinde der motori-

schen Zone besitze ich gut gefärbte Präparate, in denen die Zellen, besonders auch die grossen Pyramidenzellen, in schöner Entwicklung hervortreten.

In einem weiteren Fall (Beob. III.) war das Hirn überhärtet und so schlecht conservirt, dass ich Schnitte aus der Gegend der grossen Ganglien nicht erhielt und nur wenige brauchbare Präparate aus der Gegend der motorischen Centren. Auch hier wurden Veränderungen an den Zellen nicht gefunden; soweit ich urtheilen kann, liegen ganz normale Verhältnisse vor.

Jedenfalls kann ich aus meinen Untersuchungen soviel folgern, dass die Degeneration der Pyramidenbahnen bei amyotrophischer Lateralsklerose ihren Ausgang nicht von der motorischen Zone zu nehmen braucht, wie ja Charcot selbst hervorgehoben hat, dass die Erkrankung an verschiedenen Stellen der corticomuskulären Leitungsbahn einsetzen kann.

Die vorderen Wurzeln waren bald stärker, bald schwächer atrophirt; dass sie selbst fast bei völligem Untergang der Vorderhornzellen nicht wesentlich entartet zu sein brauchen, habe ich früher nachgewiesen*) und will auf diesen Punkt hier nicht zurückkommen. In den Stämmen der peripheren Nerven wurden gewöhnlich nur geringfügige Anomalien gefunden, dagegen deutliche und selbst erhebliche Atrophie der Muskelzweige und der intramuskulären Nervenäste. Den höchsten Grad der Entartung fand ich an den Muskelästen des Ulnaris und des (häufiger von mir untersuchten) N. radialis. Auch die in Frage kommenden motorischen Hirnnerven waren meistens entsprechend der Degeneration ihrer Kerne betroffen (besonders hinweisen möchte ich auf die starke Entartung des N. laryngeus recurrens in Fall III); dass sie jedoch bei mässiger Kernatrophie unversehrt erscheinen können, habe ich in dem Remak'schen Falle festgestellt.

Dass auch eine mässige Atrophie der Wurzeln bei normaler oder nahezu normaler Beschaffenheit der Kerne vorkommt, halte ich nach einem weiter zu erwähnenden Falle für zweifellos.

So wenig auch diese Ungezettmässigkeit im anatomischen Verhalten unsere Auffassung befriedigen mag —, die Thatsachen können nicht weg discutirt werden.

*) Zur pathologischen Anat. der Bleilähmung. Dieses Archiv Bd. XVI. Heft 2; siehe auch Ueber die Poliomyelitis anterior chronica. Dieses Archiv Bd. XIX. Heft 2.

Was den Krankheitsprocess in der Muskulatur selbst anlangt, ist er so oft geschildert worden, dass ich auf eine Besprechung verzichten kann. Hervorheben will ich nur, dass mir einige Mal hypertrophische Fasern in atrophischen Muskeln begegneten, bald vereinzelt, bald zu kleinen Gruppen geordnet, in ähnlicher Weise, wie ich es in einem Fall von Poliomyelitis anterior chronica beschrieben habe.

Hingewiesen sei noch auf die bei dem Patienten der Beob. I. constatirte Kiefermissbildung sowie auf die Beschaffenheit der Ohren und die hochgradige Myopie, auf die von Steinke (Fall II.) gemachte Angabe, dass er in früheren Jahren nach Rachenentzündungen wiederholentlich an vorübergehender Schlinglähmung gelitten habe.

Nicht uninteressant ist auch die im Verlauf der Erkrankung bei drei von unseren Patienten meistens vorübergehend auftretende Asymmetrie in den Lähmungserscheinungen der Hirnnerven, die namentlich am Facialis und Gaumensegel beobachtet wurde.

Auf die geringfügige Beteiligung des oberen Facialis (Orbicularis palpebrarum und Frontalis) im II. und III. Falle näher einzugehen, liegt um so weniger Grund vor, als Remak diese Frage vor Kurzem gründlich behandelt hat.

Von ganz besonderem Interesse ist der unter IV. geschilderte Fall.

Durchaus ungewöhnlich ist zunächst das acute Einsetzen der Lähmungssymptome. Wenngleich in einzelnen Fällen von Bulbärparalyse und amyotrophischer Lateralsklerose dieser plötzliche Beginn von den Kranken hervorgehoben wurde (vergl. über diesen Punkt die Auseinandersetzungen bei Remak), so handelt es sich doch dabei um eine plötzlich auftretende Functionsstörung in einem Muskelgebiet (z. B. der Zunge), während wir hier finden, dass sich unter dem Einfluss einer Erregung und Ueberanstrengung in einer Nacht die Lähmung im gesamten Umfange (Arme und Beine) entwickelte, so dass der Kranke tags darauf schon nicht mehr zu gehen im Stande war. Ja, wir erfahren, dass sein Zustand in der nächsten Zeit eine gewisse Besserung erfuhr, bis es zu einem Rückfall kam und von nun an zu einem stetigen Anwachsen der Lähmung. Hier kann man in der That von einer **Sklerosis lateralis amyotrophica acuta** sprechen. Die wesentliche Bedeutung des Falles liegt aber in dem Auftreten von Gefühlsstörungen und in der nachgewiesenen anatomischen Grundlage dieser Erscheinungen.

Da in diesem wie in dem folgenden Falle dieser Punkt unser Interesse hauptsächlich in Anspruch nimmt, möchte ich zunächst einmal anführen, was die bisherigen Beobachtungen über das Vorkommen von Gefühlsstörungen bei amyotrophischer Lateralsklerose resp. Bulbärparalyse lehren.

Von Parästhesien und Schmerzen ist gewöhnlich die Rede (siehe auch die oben mitgetheilten Fälle). Nur bei reiner Poliomyelitis anterior chronica habe ich sie ganz vermisst. Bei der amyotrophisch-spastischen Lähmung sind sie wohl im Wesentlichen durch die Muskelspannung und Zerrung bedingt (vergl. u. A. Strümpell), sowie durch den Druck, welchen die Nervenstämme in Folge der durch die Contractur bedingten Zwangslage erleiden (siehe in Fall II. Erklärung der Parästhesien im Ulnarisgebiet).

Als Regel ist es zu betrachten, dass eine objective Gefühlsstörung bei amyotrophischer Lateralsklerose dauernd vermisst wird.

Die dieser Thatsache widersprechenden Angaben in der Literatur sind, soweit ich sie zusammenstellen konnte, die nachstehenden:

In einem von Charcot und Joffroy mitgetheilten Falle (Arch. de Physiolog. IX., p. 69) — dessen Zugehörigkeit zur amyotrophen Lateralsklerose angefochten wird —, ist von Gefühlsstörung die Rede.

In einem von Leyden*) berichteten Fall (I.) war die Sensibilität an den Füßen herabgesetzt.

Dejerine**) erwähnt Parästhesien und Gefühlsabstumpfung auf der Zungen- und Mundschleimhaut.

Der Kranke Freund's spürt auf der linken Gesichtshälfte besser als auf der rechten.

Lemnalem erwähnt Abstumpfung des Geschmacks auf der rechten Zungenhälfte.

Stellen wir dem gegenüber die pathologisch-anatomischen Befunde, welche ein Uebergreifen des Proesses auf die sensibeln Bahnen bezw. eine Beteiligung derselben am Krankheitsprocesse mehr oder weniger deutlich erkennen lassen.

Ein Fall, über den Leyden in seinem Lehrbuch berichtet, mit Degeneration der Goll'schen Stränge, wird von ihm nachher selbst nicht hierher gerechnet (wegen der syphilitischen Antecedentien, des Beginnes mit Diplopie etc.). Dagegen fand er in einem anderen typischen (in dem nur das Gefühl an den Füßen abgestumpft war)

*) l. c.

**) l. c.

in der Dorsalpartie des Rückenmarks neben der Mittellinie einen schmalen, rothen (Carmin), mit Corp. amyacea versehenen Streif.

Pierret und Troisier erwähnen als zufälligen Befund einen sklerotischen Herd in der absteigenden Trigeminuswurzel.

Ein von Gombault (Archives de Physiolog. 1871—72 p. 509, Etude sur la sclérose lat. amyot. Paris 1877. Ob. II.) geschilderter Fall wird von Kahler wegen Decubitus, diffuser Sklerose im oberen Cervicalmark und Beteiligung der Clarke'schen Säulen nicht zur amyotrophischen Lateralsklerose gerechnet.

Eisenlohr erwähnt, dass in dem von ihm untersuchten Rückenmark der Faserschwund sich von den Vorderhörnern bis in die Basis der Hinterhörner fortsetzte.

Auf die besonders interessante Beobachtung Moeli's, welcher in einem Falle von amyotrophischer Lateralsklerose eine schwache Beteiligung der Burdach'schen Stränge nachwies, werde ich noch zurückkommen.

Charcot und Marie stellten eine Beteiligung der Goll'schen, einmal auch ein geringes Uebergreifen auf die Burdach'schen Stränge im Lendentheil fest, auch fanden sie vereinzelte Körnchenzellen in den Kleinhirnseitenstrangbahnen. Indess betonen sie ausdrücklich, dass sie diese Veränderungen für secundäre, durch den ursprünglichen (systematischen) Process angefachte halten.

Strümpell findet in seinem Falle von spinaler progressiver Muskelatrophie ausser den Veränderungen in den Vorderhörnern einen gewissen Faserausfall in den Kleinhirnseitenstrangbahnen, desgleichen Nonne*) zerstreute Faseratrophie in den Kleinhirnseitenstrangbahnen und Goll'schen Strängen bei Poliomyelitis anterior chronica.

Lemnalem erwähnt die Atrophie der hinteren Wurzeln im Dorsalmark, Roth und Muratoff eine Degeneration der Schleife.

Endlich sei hervorgehoben, dass Flechsig die Beteiligung der Goll'schen Stränge als eine exceptionelle Complication betrachtet.

Vor allen diesen Beobachtungen zeichnet sich die unselige dadurch aus, dass bei im Uebrigen typischer Verbreitung des anatomischen Processes an ganz umschriebener Stelle, nämlich im obersten Brustmark entsprechend dem Ursprung des 2. oder 3. Brustnerven, die Erkrankung auf das linke Hinterhorn und die linken hinteren Dorsalwurzeln übergreift, im geringen Grade auch auf die Clarke'sche Säule (vergl. Taf. XII. Fig. II.), und dass diesem

*) Zeitschr. f. Nervenheilkunde Bd. I.

Ausschweifen des anatomischen Processes eine Gefühlsstörung von umschriebener Verbreitung entspricht.

Betrachten wir diese zunächst etwas näher, so erkennen wir, dass einmal (ausser Schmerzen) eine Hypästhesie in der linken Thoraxgegend für Berührungen, schmerzhafte und thermische Reize, und zwar von der Clavicula ab bis zur 4. resp. 6. Rippe, später auch auf tiefere Partien der unteren Thoraxhälfte übergehend, vorliegt, welche nur vorübergehend einmal sich auf die Dorsalfläche des linken Unterarms und der Hand ausbreitet.

Dieser klinische Befund steht im Einklang mit der geschilderten anatomischen Veränderung des linken Hinterhorns im obersten Brustmark und der Atrophie der hinteren Wurzeln. Noch lehrreicher ist aber die zweite von mir festgestellte Thatsache, dass gleichzeitig eine partielle Empfindungslähmung am rechten Unterschenkel und Fuss bestand, die durch wiederholentliche Prüfung nachgewiesen wurde. Sie führt zu der Annahme, dass in dem geschilderten Bezirk des Hinterhorns die Leitungsbahnen für Schmerz- und Temperatursinn des rechten Unterschenkels und Fusses enthalten sind, eine Annahme, die jedoch in Widerspruch steht zu einigen Ergebnissen der neuesten Forschung über den Verlauf der sensiblen Leitungsbahnen im Rückenmark.

Es sei noch hervorgehoben, dass die Veränderungen sich auf einen sehr kleinen Höhenabschnitt des obersten Brustmarks beschränkten, so dass in der Halsanschwellung und im weiteren Brustmark nichts mehr von dieser Degeneration nachzuweisen war.

Die Empfindungsstörung in der linken oberen Thoraxgegend bestand schon zu einer Zeit, als eine deutliche Atrophie nur an den kleinen Handmuskeln der linken Oberextremität nachweisbar war und ist das deshalb nicht bedeutungslos, weil bekanntlich die Kerngebiete der kleinen Handmuskeln im untersten Abschnitt der Halsanschwellung und die austretenden Nerven in den unteren Wurzeln des Plexus brachialis enthalten sind (vergleiche die interessanten Beobachtungen von Klumpke*) und Pfeiffer**). Am wenigsten lässt sich mit dieser Localisation die vorübergehend beobachtete Gefühlsstörung an der Dorsalfläche des linken Unterarms und der linken Hand vereinigen; doch ist es möglich — genau erinnern kann

*) Contribution à l'étude des Paralysies radiculaires du plexus brachial. Revue de méd. 1885.

**) Zwei Fälle von Lähmung der unteren Wurzeln des Plexus brachialis (Klumpke'scher Lähmung). Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. I.

ich mich nicht —, dass die Gefühlsprüfung an der Volarfläche der Hand wegen der starken Contractur besonders schwierig auszuführen war. Es ist freilich anzunehmen, dass das Krankenjournal über diesen Punkt eine Notiz enthalten würde, wenn das Gefühl an der Volarseite der Hand nicht ordentlich hätte untersucht werden können. Nun, wie dem auch sein mag, diese Hypästhesie am Arm und an der Hand war sehr geringfügig und konnte nur einmal im Verlaufe der Krankheit nachgewiesen werden. Jedenfalls sehen wir wiederum in Ueber-einstimmung mit dieser Localisation Anomalien im Bereich des Centrum ciliospinale, die, so weit es sich um das linke Auge handelt, als Reizphänomen gedeutet werden müssen (linke Pupille und Lidspalte > rechte bei im Allgemeinen engen Pupillen).

Endlich sei noch auf das bei der amyotrophischen Lateralsklerose ungewöhnliche Hinzutreten von Oedemen (zuerst an linker Hand, dann auch an den Beinen), sowie auf die Parästhesien im Bereich des Schmerz- und Temperaturgefühls hingewiesen: Es war dem Kranken zuweilen, als ob kalter Regen die linke Thoraxgegend herunterriesele, andere Male empfand er ein furchtbares Brennen, „wie von heißer Flüssigkeit“ unter der linken Schulter.

Es ist wohl begreiflich, dass ich angesichts dieser Thatsachen: der Combination von atrophisch-spastischer Lähmung mit partieller Empfindungslähmung (sowie der Myosis, Pupillendifferenz, der Oedeme und der vorübergehenden Blasenstörung) das Bestehen einer Gliose in Erwägung zog, deren Genese ich mir so dachte, dass die von dem Kranken geschilderte Ueberanstrengung zu einer Hämatomyelie (in der grauen Substanz, besonders des linken Halstheils) geführt habe, und dass aus dieser — analog den Beobachtungen Minor's — die Gliose hervorgegangen wäre. Diese Annahme hatte um so mehr Berechtigung, als Kahler und Schultze Fälle von Gliose geschildert haben, die unter dem Bilde der amyotrophischen Lateralsklerose verliefen. Nach dem Sectionsergebniss müssen wir jedoch unseren Fall in die Kategorie der amyotrophischen Lateralsklerose bringen und ihm nur insofern eine Sonderstellung geben, als sich zu der Poliomyelitis anterior eine Poliomyelitis posterior von umschriebener Verbreitung gesellt und die Erkrankung sich in acutester Weise entwickelt hatte.

Im Anschluss an diese wird die nachfolgende Beobachtung ein gewisses Interesse beanspruchen können.

Fall V.

Beginn im Jahre 1886 mit Schwäche in rechter Schulter und Oberarm, darauf Abmagerung, nach einem Jahre dasselbe im linken Arm. Zuweilen

Paraesthesiae und Schmerzen. Zunahme der Lähmung nach Entbindung. Vorübergehend Schlingbeschwerden. Status (Ende 1888): Schläfe atrophische Lähmung der Arme, besonders des rechten, nach den Fingern zu abnehmend: am schwersten betroffen ist Hals- und Nackenmuskulatur, Gebiet des 5. und 6. Cervicalnerven. Beine normal. Keine ausgeprägten Bulbärssymptome. Verlauf: Steigerung der Parese bis zur Paraplegia cervicalis. Lähmung auch in nicht völlig atrophischen Muskeln. Tod Ende 1889 — Befund: Totale Atrophie der Vorderhörner im ganzen Halstheil bis hinauf in die Medulla oblongata, auch Kern des Accessorius und unterer Hypoglossus noch etwas betroffen Atrophie der vorderen Wurzeln. Auch im Brustmark ist die Poliomyelitis anterior noch deutlich. Ausserdem Degenerationsbezirk von systematischer Verbreitung in den Burdach-schen Strängen des Hals- und Brustmarks. Geringe Betheiligung der Hinterhörner und Clarke'schen Säulen. Degeneration der Muskeln und Muskelnerven, leichte Entartung des rechten Facialis und beider Vagi.

Frau Staikowski, 35 Jahre alt, aufgenommen den 10. December 1888, gestorben den 24. August 1889.

Anamnese. Der Vater ist an einer der Patientin unbekannten Krankheit gestorben, die Mutter lebt und ist gesund, eine Schwester starb im Wochenbett, die Brüder leben und sind gesund.

Patientin selbst hat als Kind Lungenentzündung überstanden und viel an den Augen gelitten. Als junges Mädchen litt sie an Weinkrämpfen und war sehr leicht erregbar.

Die ersten beiden Entbindungen verliefen normal, bei der dritten, die vor 3 Jahren erfolgte, blieben Eireste im Uterus zurück, die eine spätere Operation erforderlich machten.

Vor zwei Jahren bemerkte Patientin — während sie zum IV. Male grava-vida war — eine Schwäche im rechten Arm, und zwar zunächst beim Versuch, den Arm im Schultergelenk zu erheben. Wollte sie einen Gegenstand aus der Höhe herunterheben, so konnte sie ihn zwar mit der Hand festhalten, musste aber den Arm heruntersinken lassen. Zugleich verspürte sie einen Schmerz, der vom Ellenbogen an der medianen Seite des Oberarms entlang zur Achselhöhle zog. Die Schwäche des Arms nahm allmälig zu, so dass sie den Oberarm gar nicht mehr abduciren konnte. Doch konnte sie den Arm noch zu vielen Arbeiten gebrauchen. Bald vermochte sie ihn auch nicht mehr im Ellenbogengelenk zu biegen, dagegen blieb die Beweglichkeit der Hand und der Finger erhalten.

Schon bald nachdem die Lähmung den Oberarm ergriffen hatte, bemerkte Patientin, dass die Schulter ziemlich rapide abmagerte.

Etwa ein Jahr später als der rechte wurde der linke Arm ergriffen und entwickelten sich hier die Lähmungserscheinungen in derselben Weise wie rechts. Die Lähmung sowohl wie die Abmagerung soll hier jedoch schnellere Fortschritte gemacht haben. Die Beweglichkeit der Finger ist erhalten geblieben, nur in der Kälte sei auch diese beeinträchtigt.

Im Beginn der Krankheit hatte sie zuweilen ein Kriebeln in den Fingern, besonders wenn sie Nachts erwachte, nach der Entbindung verloren sich diese Parästhesien. Dagegen soll nach der Entbindung die Lähmung schneller vorgeschritten sein.

Seit einigen Monaten bemerkt sie schnellere Ermüdung beim Gehen; seit kurzer Zeit hat sie Schlingbeschwerden, muss feste Speisen mit Flüssigkeit herunterspülen.

Auch fiel ihr stärkere Schweißsecretion an Stirn und Oberlippe auf.

Keine Harnbeschwerden.

Mit Blei hatte sie nie zu thun.

Status: 11. December 1888. Bei Betrachtung der Schultergegend fällt die sehr starke Abflachung der Fossae supra- und infraspinat. auf, die rechts noch mehr ausgeprägt ist, als links; außerdem fibrilläres Zucken und Wogen der Muskulatur.

Die inneren Ränder der Schulterblätter stehen weiter von der Wirbelsäule ab als in der Norm. Auch die Gegend des Schultergelenks ist beiderseits stark abgeflacht.

Der Oberarm ist zwar nicht wesentlich abgemagert, aber die Muskelcontouren treten nicht deutlich hervor. Beugeseite der Unterarme, Thenar und Spat. inteross. I. beiderseits abgeflacht.

Vordere Brustgegend stark eingesunken. Vom rechten Pectoral. major ist fast nur der untere Rand sowie ein schmales Bündel der Clavicularportion erhalten.

Kopf passiv freibeweglich.

Die activen Bewegungen des Kopfes sind zwar erhalten, aber doch sehr stark beeinträchtigt, die grobe Kraft ist namentlich bei der Neigung nach hinten erheblich vermindert.

Ferner wird die Neigung nach hinten nicht gleichmässig und stetig ausgeführt, sondern gleichsam federnd.

Das Achselzucken gelingt noch spurweise, rechts wird das Schulterblatt gar nicht mehr gehoben. Auch können die Schulterblätter der Wirbelsäule nicht genügend genähert werden.

Der linke Arm kann im Schultergelenk nicht abducirt werden; die Adduction ist sehr schwach, Beugung im Ellenbogengelenk spurweise, doch nur unter Beugung und Pronation der Hand.

Der Unterarm wird gut gestreckt.

Pronation der Hand völlig normal, Supination etwas schwach.

Die Bewegungen der Hand und Finger sind vollständig erhalten bis auf die Opposition des Daumens, die mangelhaft ist.

Abduction im rechten Schultergelenk ganz aufgehoben, Adduction nur mit minimaler Kraft. Beugung und Streckung im Ellenbogengelenk fehlen völlig, ebenso die Pro- und Supination der Hand. Beugung und Streckung im Handgelenk erhalten, aber sehr schwach. Von den Fingern kann nur der V. nicht völlig gestreckt werden. Zwischen III. und IV. ist die Spreizung, zwischen IV. und V. die Adduction aufgehoben.

Beugung der Finger kräftig. Opposition des Daumens fehlt.
Händedruck matt.

Die mechanische Muskelerregbarkeit bietet nichts Besonderes. Sehnenphänomene an den oberen Extremitäten erloschen.

Percussion der Wirbelsäule nicht schmerhaft.

Sensibilität: Berührung, Druck, Stich, Warm und Kalt wird an den Armen prompt wahrgenommen.

Patientin kann sich aus der liegenden Stellung nur mit Anstrengung in die sitzende bringen.

Elektrische Prüfung. Rechte Oberextremität. ED. 2 Ctm.

Erb'scher Punkt 110 Mm. RA., schwache Contraction des Biceps, bei Steigerung der Stromstärke auf 80 Mm. lässt sich der Effect nicht erhöhen.

N. med. 120 Mm. RA., Contraction des Flex. dig. subl., bei 110 auch der Flexores manus.

N. ulnaris 125 Mm. RA.

N. rad. 110 Mm. RA.

Direct (ED. = 4 Ctm.). M. deltoid. und cucull. bei 80 Mm. RA. stumm.

In Fossa supra- et infraspin. auch bei 70 Mm. RA. keine Zuckung.

Unteres Bündel des Pect. maj.	100	Mm. RA.
-------------------------------	-----	---------

M. biceps	105	" "
-----------	-----	-----

Sup. long. vacat.		
-------------------	--	--

Triceps	100	" "
---------	-----	-----

Ext. dig. comm.	100	" "
-----------------	-----	-----

Abduct. pollic. long.	100	" "
-----------------------	-----	-----

Die Extensores carpi lassen sich nicht zur wirksamen Contraction bringen, weil die Beuger sich zu kräftig contrahiren.

Flex. poll. long.	100	Mm. RA.
-------------------	-----	---------

Flex. dig. subl.	100	" "
------------------	-----	-----

Flex. carpi	80	" "
-------------	----	-----

Inteross. I.	115	" "
--------------	-----	-----

" II.	120	" "
-------	-----	-----

" III.	100	" "
--------	-----	-----

" IV.	100	" "
-------	-----	-----

Oppon. poll. fehlt bei	70	" "
------------------------	----	-----

Flex. poll. brev.	100	" "
-------------------	-----	-----

Galvanisch. ED. = 2 Ctm.

Erb'scher Punkt 50 El. = 6 M.-A. nichts, bei 60 El. = 10 M.-A., Contraction des M. biceps.

N. med. 1 M.-A., Contract. des Flex. dig. subl., bei 6 M.-A. geringe Beugung der Hand.

N. ulnar. 2 M.-A. volle Wirkung.

Direct (ED. 4 Ctm.).

M. deltoid. 12 M.-A. stumm.

M. biceps 6 M.-A. träge ASZ.

M. sup. long. 8 M.-A. träge ASZ.

M. triceps 7—8 M.-A. träge ASZ == KaSZ.

Extens. carpi et Extens. dig. comm. 5 M.-A. etwas träge KSZ.

Inteross. I. 4 M.-A. deutlich träge KaSZ.

Oppon. poll. 2 M.-A. exquisit träge ASZ.

Linke obere Extremität. (ED. 2 Ctm.)

Erb'scher Punkt == 100 Mm. RA. Minimale Anspannung des Supin. longus, sonst nichts.

N. med. 115 RA. Wirkung auf Fingerbeuger, 105 auch auf Beugger der Hand.

N. ulnaris 125 RA. gut.

N. rad. 130 RA. gut.

Direct (ED. == 4 Ctm.).

M. deltoid. 80 RA. stumm.

M. cucull. 110 RA., schwache Zuckung.

M. biceps und Brach. int. selbst bei 70 RA. stumm.

M. sup. long. 90 RA. minimal.

M. triceps 120 RA. gut.

Extens. carpi uln. et digit. 120 RA.

Extens. carp. rad. nicht erregbar (weil bei stärkeren Strömen die Beugung überwiegt).

Beugger der Hand	120	Mm. RA.
--------------------------	-----	---------

Beugger der Finger	120	" "
----------------------------	-----	-----

Interossei	120	" "
----------------------	-----	-----

Oppon. pollic. fehlt bei . .	90	" "
------------------------------	----	-----

Galvanisch. Indirect (ED. 2 Ctm.).

Erb'scher Punkt bei 8 M.-A. nur Sup. long.

N. med. 2 M.-A.

N. ulnar. 1 M.-A.

N. radial. 1 M.-A.

Direct M. deltoid. 8 M.-A. KSZ > ASZ, nicht deutlich träge.

Biceps 4 M.-A. ASZ == KSZ deutlich träge.

Sup. long. 8 M.-A. ASZ > KSZ sehr träge.

Triceps 3 M.-A. blitzförmige ASZ.

Extens. carpi et dig. 3,5 M.-A. blitzförmige KSZ.

Flex. carpi et digit. 3 M.-A. blitzförmige KSZ.

Oppon. poll. (?).

Inteross. I. 4 M.-A. blitzförmige KSZ.

Gelenke der unteren Extremitäten schlaff, Kniephänomen gesteigert.

Kein Fussclonus.

Am Gange fällt etwas besonderes nicht auf. Nur muss die Patientin beim Gehen den Kopf etwas nach hinten geneigt halten, um ihn tragen zu können.

Die active Beweglichkeit ist in den Beinen völlig erhalten, auch ist die grobe Kraft nicht herabgesetzt.

Blasen- und Mastdarmfunction normal.

Mundwinkel ein wenig nach abwärts gezogen.

Patientin will in letzterer Zeit einige Beschwerden beim Schlucken haben, vor einigen Wochen habe sie bei jedem festen Bissen trinken müssen, um ihn herunterzuspülen, habe sich aber nie verschluckt.

Die Sprache habe sich nicht verändert.

Patientin kann alle Mundbewegungen ausführen. Lippen und Zunge nicht atrophisch, letztere auch frei beweglich.

Beide Corneae sind getrübt.

Pupillen verengern sich deutlich bei Lichteinfall und Convergenz.

Beweglichkeit der Bulbi erhalten.

Ophthalmoskopisch: normal.

Auf dem Rücken der rechten Hand findet sich in der Gegend des I. Carpometacarpalgelenks eine knöcherne Schwellung, über dieser ist die Hand blauroth verfärbt.

Beim Phoniren hebt sich die linke Seite des Gaumensegels besser als die rechte; die Sprache ist aber nicht näseld.

Herztöne rein.

Ende December. Erscheinungen einer diffusen Bronchitis; Patientin entleert eine katarrhalisches, stark mit Speichel gemischtes Sputum, das keine Tuberkelbacillen enthält; sie klagt über Speichelstoss.

8. Januar 1889. Schmerzen in der linken Schulter und Genickgegend, Muskulatur hier etwas druckempfindlich.

In den Beinen keine Steifigkeit, aber Kniephänomen erhöht.

Schlingbeschwerden bestehen nicht mehr.

Im Bereich der Lippen- und Zungenmuskulatur keine Lähmungserscheinungen.

Patientin glaubt, den Kopf etwas besser halten zu können.

März 1889. Abmagerung der Schultermuskeln und der Nackengegend ganz beträchtlich, so dass selbst die Halswirbelsäule und das Lig. nuchae deutlich hervortreten. Fossa supra- und infraspinata sehr tief eingesunken.

Im Gebiet des M. sternocleidomast. ab und zu fibrilläres Zucken.

Kopf wird dauernd etwas nach hinten geneigt gehalten.

Die Claviculae treten in ganzer Ausdehnung frei hervor.

Passiv Kopf frei beweglich, sogar leichter als normal.

Active Bewegungen des Kopfes erhalten, aber abgeschwächt.

Gegenwärtig Haut der Oberlippe mit Schweiß bedeckt, Patientin schwitzt überhaupt in letzter Zeit stark am Kopf und Gesicht.

Lippenmuskulatur agiert sehr kräftig.

Zunge tritt gerade hervor, ist freibeweglich, nicht atrophisch. Patientin verschluckt sich nicht. Sprache gut.

Die Gegend des rechten Schultergelenks ist abgeflacht. Am Oberarm fällt weniger eine Abmagerung als eine gleichmässige Rundung auf. Am Unterarm deutliche Abflachung. Spat. inteross. I. tief eingesunken, weniger die übrigen. Daumenballen fast völlig abgeflacht.

Am 26. März 1889 wurde Patientin auf ihren Wunsch entlassen; am 9. September findet sie zum zweiten Male Aufnahme.

Sie giebt an, dass ihre Erkrankung sich langsam verschlimmert habe, die Lähmung der Arme habe sich gesteigert, und es sei eine Schwäche der Beine hinzugekommen.

Husten, Brustschmerz und Auswurf haben sich wesentlich gesteigert.

Status: Patientin ist im Allgemeinen so erheblich abgemagert, dass die partielle Atrophie nicht mehr so recht zur Geltung kommt. Die Abmagerung ist am Thorax so stark, dass man die Rippen in ihrem ganzen Verlauf verfolgen kann. Das Lig. nuchaeum tritt in ganzer Ausdehnung unter der Haut hervor, ebenso die Claviculae.

Über den Lungen normaler Schall, katarrhalische Geräusche.

Ober- und Unterarme sind stark abgemagert, ebenso die Gegend des Daumenballens besonders rechts.

Die Gelenke der oberen Extremitäten sind absolut schlaff. Sehnenphänomene fehlen durchaus. Passiv erhoben, fallen die Arme gelähmt herunter. Die activen Bewegungen der rechten Oberextremität beschränken sich auf Beugung der Finger, während die Streckung der Grund- und Endphalangen aufgehoben ist, nur der Mittelfinger kann noch ein wenig gestreckt werden.

Streckung und Beugung im Handgelenk überaus schwach.

Der Daumen kann noch etwas gestreckt und abducirt werden, die Opposition desselben ist aufgehoben.

An der linken Oberextremität sind die Bewegungen des Ober- und Unterarms ebenfalls aufgehoben, Hand und Finger sind beweglicher wie rechts, so können die Finger völlig gestreckt werden und sind auch alle Beugebewegungen erhalten.

Der Händedruck ist zwar auch nur gering, aber entschieden stärker wie rechts.

Die unteren Extremitäten zeigen ein im Ganzen dürftiges Muskelvolumen, doch nicht mehr als der allgemeinen Abmagerung entspricht.

Gelenke der unteren Extremitäten schlaff.

Kniephänomene vielleicht etwas stärker als normal, kein Patellarclonus, kein Fusszittern.

Active Bewegungen der Beine in Ausdehnung, Geläufigkeit und Kraft völlig erhalten, jedenfalls ist die grobe Kraft nicht wesentlich herabgesetzt.

Elektrische Prüfung. Linke Oberextremität. (ED. 2 Ctm.)

Erb'scher Punkt bei 90 RA. O.

N. accessorius 130 RA., es spannt sich ein schmales Bündel des Cucullaris an, bei 120 RA. auch die Sternalpartie des Sternocleidomastoideus.

N. thorac. anter.: man sieht nur ein unteres Bündel des Pect. maj. sich anspannen.

N. med. 120 Mm. RA. leichte Beugung der Finger, bei 10 RA. auch geringe Pronation der Hand.

N. ulnaris 135 RA., auch gute Contraction der Interossei.

N. radialis 130 RA. Mit Ausnahme des Supinator longus und Tri-

ceps contrahiren sich alle Muskeln, die erstgenannten auch bei starken Strömen nicht.

Direct farad. (ED. 4 Ctm.)

M. sternocleid., Portio sternalis 135 Mm. RA. claviculäre vacat.

Vom oberen Cucullar. contrahirt sich ein schmales Bündel bei 10 Mm.

RA. träge, der übrige Cucull. auch bei starken Strömen nicht.

M. deltoid. 80 RA. stumm.

Biceps, Brach. int. 80 RA. vacat.

Sup. long. vielleicht noch spurweise.

M. triceps 100 Mm. RA. minimal.

Extens. carpi uln. 130 RA. schwach.

Flexores carpi et digit. 130 RA.

Von den Muskeln des Daumenballens reagirt nur der Flexor brevis.

Mm. interossei 130 RA. prompt.

Galvanisch. Erb'scher Punkt 18 M.-A. stumm.

N. med. 5 M.-A. blitzförmig KSZ.

N. ulnar. 2 M.-A. " "

N. rad. 4 M.-A. " "

Direct. M. deltoid. 20 M.-A. vacat.

M. biceps 11 M.-A. träge ASZ.

M. sup. long. 6—7 M.-A. träge ASZ > KSZ

Triceps 8 M.-A. blitzförmige KSZ

Extens. carpi et digit. 9 M.-A. blitzförmige KSZ

Flexores dig. 5 M.-A. blitzförmige KSZ

Oppon. poll. 10 M.-A. blitzförmige ASZ.

Keine oculären Symptome.

Gefühl für alle Reize an oberen und unteren Extremitäten erhalten.

15. September. Wenn sich Patientin in sitzender Stellung befindet, hält sie den Kopf hintenübergeneigt, versucht man ihm eine mittlere Stellung zu geben, so klappt er entweder nach vorn oder hinten über. Legt man ihn ganz nach hinten, so gelingt es der Patientin nur mit grosser Mühe, ihn aus dieser Stellung herauszubringen. Die Kraft, die sie dabei leistet, ist eine überaus geringe, ebenso bei der Rückwärtsneigung. Drehen kann sie ihn nur in minimalen Grenzen und mit minimaler Kraft.

Was den Gesichtsausdruck anlangt, so fällt nur die starke Neigung der Mundwinkel nach abwärts auf, die aber angeblich immer bestanden habe, ferner beobachtete man fibrilläre Zuckungen an der Mundmuskulatur rechterseits. Beweglichkeit erhalten, nur verzieht sich der Mund beim Zahnefletschen etwas nach links. Lippen und Zunge nicht atrophisch, von guter Beweglichkeit und normaler elektr. Reaction.

Kein Articulations- und Deglutitionsbeschwerden.

Sensibilität für Berührung, Stich, Druck, an Armen und Beinen erhalten.

21. October. Schmerzen in der rechten unteren Thoraxgegend, Dämpfung, Rasselgeräusche, Steigerung des Pectoralreflexus, Fieber, Pneumonie.

Exitus letalis.

Obductionsprotocoll: Panniculus adiposus ausserordentlich dürftig.

Vom rechten Sternocleidomastoideus ist die Sternalportion sehr dünn, blassroth, die claviculäre in ein überaus dünnes Blatt von gelbrother Muskelsubstanz verwandelt, das an einzelnen Stellen nur durch ein paar Streifen dargestellt wird. Pectoralis major beiderseits in eine papierdünne, gelblich-röthliche Membran verwandelt. Auch die Intercostalmuskeln sind verdünnt und haben gelblich-röthliches Aussehen, während der Rectus abdominis das Aussehen eines normalen Muskels hat.

Lungen: Rechts starke Bronchitis, Bronchiectasien, Unterlappen hepatisirt.

Die Muskeln der oberen Extremitäten sind in sehr ungleichem Masse atrophirt, am stärksten der Biceps, Brachialis internus, Supinator longus und besonders der Deltoides, diese Muskeln sind blassgelb-röthlich und von rein-gelben Streifen durchzogen. Dabei hat aber der Biceps immer noch ein ganz leidliches Volumen.

Im Gegensatz hierzu sehen die Strecker am Unterarm gut aus und haben schön rothe Färbung. Von den Flexoren ist der Pronator teres und Flexor carpi rad. besonders dünn und gelb.

Am Hirn nichts Auffälliges, nur sehen die Wurzeln des X. und XI. Hirnnerven etwas graulich aus.

An den Rückenmarkshäuten nichts Abnormes; Rückenmarkssubstanz auf dem Querschnitt nicht deutlich verändert, vordere Wurzeln im Halstheil dünn und grau.

Mikroskopische Untersuchung: Rückenmark (vergl. Taf. XII. Fig. III. 1—9): Im ganzen Halsmark sind die Vorderhörner fast vollständig atrophirt. Die gangliosen Elemente sind in denselben untergegangen, so dass man bei schwachen Vergrösserungen gar keine, bei stärkerer vereinzelte, völlig verkümmerte Zellen sieht. Auch das Nervenfasernetz ist beträchtlich rareficiert, wenn auch nicht völlig geschwunden, namentlich sieht man in den untersten Abschnitten der Halsanschwellung noch einzelne Faserzüge das Vorderhorn durchsetzen. In den mittleren Höhen der Halsanschwellung ist das rechte Vorderhorn noch stärker betroffen als das linke und ist im Speciellen auch die völlige Atrophie der Seitenhörner hervorzuheben. Nach oben hin nimmt der Process an Intensität nicht ab, überall ist der Zellenschwund in der vorderen grauen Substanz ein, man kann wohl sagen — absoluter. Ein dichtes Netzwerk von Gliazellen, freie Kerne, kurze, anscheinend frei endigende (mit Carmin roth tingirte) Fasern bilden das Grundgewebe, dabei ist namentlich im oberen und mittleren Halstheil eine beträchtliche Gefäßwucherung zu constatiren.

Von den Vorderhörnern gehen verdickte Gliabalken und Faserzüge eines fibrösen Gewebes in die weisse Substanz über und rufen den Anschein hervor, als ob das Vorderhorn von einem Degenerationsbezirke umgeben sei. Indess ist es auch nicht zu erkennen, dass die Vorderseitenstränge in der Umgebung des Vorderhorns einen geringen Faserausfall aufweisen.

Die vorderen Wurzeln sind in ihrem intramedullären Verlauf entartet, auch nach ihrem Austritt lassen sie noch eine beträchtliche Atrophie erkennen. Die Pyramidenseitenstrang- und Vorderstrangbahnen sind nicht erkrankt, ebenso wenig die Kleinhirnseitenstrangbahnen.

Im Gebiet des Vorderhorns treten an circumscripter Stelle ein paar frische Blutungen auf. Die Vorderhornatrophie greift im Terrain der mittleren Halsanschwellung auf das Hinterhorn über, sodass dieses namentlich in seinen vorderen Abschnitten zweifellos in's Bereich der Degeneration gezogen und sowohl von Fasern wie von Zellen merklich entblösst ist.

Besonders auffällig ist aber eine Erkrankung der Hinterstränge, die im ganzen Halsmark, sowie im oberen und mittleren Brustmark in allen Höhen deutlich zu constatiren ist (s. Taf. XII., Fig. III. 1—9). Dieselbe beschränkt sich auf ein umschriebenes, symmetrisch gelegenes Areal der Burdach'schen Stränge, verläuft dem Innenrand der Hinterhörner parallel, ohne diese ganz zu berühren und schneidet scharf mit dem Septum intermed. ab. Die Zone der Entartung nimmt den breitesten Raum in der Halsanschwellung ein, um sich nach oben und unten zu verschmälern und auf einen schmalen Streifen zu beschränken. Die hinteren äusseren Felder der Hinterstränge bleiben meistens verschont.

In diesem Felde ist vor Allem das Gliagewebe verbreitert und gewuchert, ausserdem besteht auch ein gewisser Faserschwund, der nur im Bereich der Halsanschwellung ein ziemlich erklecklicher ist. In dieser Höhe sind wohl auch die hinteren Wurzeln leicht degenerirt.

Die Atrophie der Vorderhörner setzt sich auf das ganze Brustmark fort und verliert sich erst im Uebergang zum Lendenmark. Die Clarke'schen Säulen treten im oberen Brustmark wenig prägnant hervor, indess ist die Atrophie derselben keine in die Augen springende und erscheint nur in einzelnen Schnitten (in Bezug auf Fasergehalt) mit überzeugender Deutlichkeit.

Die weisse Substanz ist im Brusttheil des Rückenmarks intact bis auf die leichten Veränderungen in der Umgebung des Vorderhorns (die sich allmälig verlieren) und die geschilderte Degeneration der Burdach'schen Stränge.

Im untersten Brust- und besonders im Lendentheil nimmt die Vorderhornatrophie mehr und mehr ab, erst tauchen vereinzelte, dann Gruppen von Ganglienzellen auf, namentlich ist das Nervenfasernetz hier gut entwickelt, immerhin besteht noch eine gewisse Degeneration, die sich auch noch in den vorderen Wurzeln ausprägt. — Hintere Wurzeln, weisse Substanz im Lendenmark normal.

Medulla oblongata: Dort, wo die Pyramidenkreuzung beginnt, sowie in ihrer ganzen Ausdehnung ist die Atrophie der sich abschnürenden Vorderhörner und der aus ihnen hervorgehenden Wurzelfasern noch eine totale, ebenso fehlen im Accessoriuskern die Zellen und sind die aus ihnen entspringenden Wurzelfasern degenerirt. Pyramiden und übrige weisse Substanz intact.

In den höheren Schnittebenen, in welchen der Hypoglossuskern auf-

taucht, bleibt die Degeneration der Nervenzellen bestehen, erst dort, wo der IV. Ventrikel sich öffnet, nimmt der Hypoglossuskern eine normale Beschaffenheit an und sind auch seine Wurzelfasern gut entwickelt. Am hinteren Vaguskern ist eine als sicher pathologisch imponirende Veränderung nicht zu constatiren. Ueber den vorderen Vaguskern ist es schwer, ein sicheres Urtheil zu gewinnen, da er in einzelnen Schnitten gar nicht, in anderen in normaler Entwicklung hervortritt, indess muss man ihn nach sorgfältiger, vergleichender Betrachtung als mässig degenerirt bezeichnen, das Gleiche gilt wohl für die austretenden Vaguswurzeln, die wenigstens einzelne atrophische Faserbündel enthalten.

Solitärbündel und alle anderen Gebilde normal.

Bei weiterer Prüfung der sich bis zum Oculomotoriuskern erstreckenden fortlaufenden Schnittserie werden Anomalien nicht mehr gefunden, ebenso wenig in der inneren Kapsel.

Stämme der Extremitätennerven wenig degenerirt, starke Entartung der Muskeläste.

Von den Wurzeln der Hirnnerven sind die des Vagus leicht, aber deutlich atrophirt, ebenso die Wurzel des rechten Facialis, die bei intactem Kern kleine Bündel atrophischer Fasern enthält.

In den Wurzeln des N. hypoglossus war dagegen eine merkliche Entartung nicht zu constatiren.

In den betroffenen Muskeln mehr oder weniger erhebliche Atrophie vom bekannten und auch in dieser Abhandlung schon wiederholentlich geschilderten Typus.

Gehen wir zunächst auf die klinische Geschichte unseres Falles ein.

Bei einer bis da gesunden 35jährigen Frau entwickelt sich im Anschluss an das Wochenbett eine Schwäche der rechten Schulter- und Oberarmmuskulatur, zu der sich Atrophie gesellt. Angeblich erst nach einem Jahr — wiederum im Anschluss an eine Entbindung — befällt die Schwäche auch den linken Arm und schreitet in beiden allmälig vor, so dass zur Zeit der Aufnahme (zwei Jahre nach dem Beginn der Erkrankung) eine schlaffe atrophische Lähmung der Arme — mit nach den Fingern hin abnehmender Intensität; diese sind noch fast frei beweglich —, sowie der Hals- und Nackenmuskulatur gefunden wird. Dabei sind Muskeln gelähmt, deren Volumen nicht wesentlich verringert erscheint und deren Erregbarkeit nur im Sinne einer partiellen EAR. beeinträchtigt ist (z. B. Mm. biceps und triceps). Die Bewegungsstörung steigert sich bis zur fast vollkommenen Paraplegia cervicalis, ebenso wächst der Muskelschwund und breitet sich aus. Dagegen bleiben die Beine verschont, und — obgleich das Schlingen vorübergehend erschwert gewesen ist — kommt es nicht zur Entwicklung der Glossopharyngolabialparalyse. Die Lähmung bleibt

stets eine durchaus schlaffe, die Sensibilität, die Blasen- und Mastdarmfunction dauernd erhalten und nach einem Jahre (nach dreijährigem Bestehen des Leidens) folgt der Exitus (Bronchopneumonie).

Der Fall hatte mich trotz der schleppenden Entwicklung in allen Beziehungen an den von mir vor einigen Jahren geschilderten von Poliomyelitis anterior chronica erinnert. Ich möchte jedoch hier nicht Gelegenheit nehmen, auf die Streitfrage einzugehen, ob es überhaupt berechtigt ist, eine scharfe Scheidung zwischen der Poliomyelitis anterior chronica und der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie vorzunehmen und will nur bemerken, dass Bernhardt^{*)} sich neuerdings gegen die Berechtigung dieser Scheidung ausgesprochen hat.

Dagegen darf ich nicht unterlassen, auf einige Irrtümer hinzuweisen, die in Nonne's historisch-kritischer Besprechung der Poliomyelitis anterior chronica enthalten sind. Nonne sucht zu beweisen, dass bereits vor dem Erscheinen meiner Abhandlung eine Anzahl reiner Fälle mit anatomischem Befunde beschrieben war. Er verweist zunächst auf eine Mittheilung Eisenlohr's^{**)}). In dieser handelt es sich jedoch um einen zur Zeit, als die Patientin unter Beobachtung trat, stationär gewordenen Zustand und konnte nur aus den Mittheilungen auf die subacute Entwicklung einer atrophischen Lähmung geschlossen werden. Die Unvollständigkeit der klinischen Geschichte wird von Eisenlohr gleich Eingangs seines Aufsatzes hervorgehoben, — ebenso betont er, dass die peripherischen Nerven nicht untersucht werden konnten —, wie dem auch sein mag, jedenfalls handelte es sich nicht um die chronische Form der Poliomyelitis, wenn mit dieser Erwagung auch keineswegs die Bedeutung des Eisenlohr'schen Falles herabgesetzt werden soll.

Befremdlich ist es mir aber, wie Nonne einen von Landouzy-Dejerine mitgetheilten Fall^{***)}) zur Poliomyelitis anterior chronica rechnen kann. Bei einem mit abgelaufener Kinderlähmung des linken Beines behafteten Individuum entwickelt sich im Gefolge einer fieberhaften Erkrankung eine rapide fortschreitende atrophische

^{*)} Ueber eine hereditäre Form der progressiven spinalen, mit Bulbärparalyse complicirten Muskelatrophie. Archiv f. pathol. Anatomie Bd. 115. Heft 2.

^{**) Poliomyelitis anterior subacuta cervicalis circumscripta beim Erwachsenen. Neurol. Centralbl. 1882. No. 18.}

^{***) Des paralysies générales spinale à marche rapide et curable. Revue de méd. II. 1882.}

Lähmung, so dass noch nicht 4 Wochen nach dem Beginn des Leidens bereits eine totale Lähmung aller 4 Extremitäten degenerativer Natur nachgewiesen wird. Bald darauf Besserung, die gradatim vorschreitet, bis nach völliger Heilung der Lähmung und Atrophie (11 Monate später) der Tod an Miliartuberkulose erfolgt. Die Autoren finden zunächst einen alten Herd abgelaufener Poliomyelitis in der Lendenanschwellung links, ausserdem sehr geringfügige Veränderungen („altérations légères et de date probablement récente de la substance grise antérieure“) in dem übrigen Rückenmark, am ausgeprägtesten in der Höhe des 5. Cervicalnerven.

Wenn man sich erinnert, dass eine Poliomyelitis anterior acuta sich im ersten Beginn der Entwicklung selten auf ein bestimmtes Gebiet des Rückenmarks beschränkt, sich vielmehr meistens in diffuser Weise über die graue Substanz ausbreitet, so versteht man wohl, dass als Residuum einer alten abgelaufenen Poliomyelitis leichte Veränderungen auch in den nicht direct und dauernd betroffenen Abschnitten der vorderen grauen Substanz gefunden werden. So könnten die Befunde vielleicht gedeutet werden; aber nehmen wir selbst an, dass sie auf das neue Leiden zu beziehen sind, so liegt doch keine Berechtigung vor, dieses als Poliomyelitis anterior chronica aufzufassen und vor Allem nicht, einen derartigen zweifelhaften und unklaren Fall zu verwerthen, um an ihm die pathologisch-anatomische Grundlage einer bis da nur klinisch gut bekannten Krankheit zu demonstrieren.

Die Autoren selbst wollten sogar in ihrem Falle ein neues, bis da nicht beschriebenes Leiden erblicken: „une forme originale et particulière de paralysie générale spinale non encore décrite.“

Ogleich Nonne an dritter Stelle noch den Dreschfeld'schen *) Fall anführt, bekennt er doch selbst: „immerhin trübt diese markirte Mitaffection der Seitenstränge die Reinheit des anatomischen Bildes und weist diesem Fall eine Sonderstellung an.“

Das Bestreben Nonne's, die bisher beobachteten Fälle von Poliomyelitis anterior chronica weiter zu sondern und zu rubriciren, kann nur unseren Beifall finden; nicht berechtigt aber war es, den meines Wissens allgemein anerkannten Werth der von mir mitgetheilten Beobachtung und Untersuchung dadurch in Frage zu stellen, dass er einige ältere unsichere oder überhaupt nicht hierherzuzählende Fälle als von mir unbeachtete Paradigmata der Poliomyelitis anterior chronica hinstellte.

*) Brain 1885. July.

Was dem heute von mir mitgetheilten Falle von „Poliomyelitis anterior chronicus“ ein besonderes Interesse verleiht, ist: die eigen-thümliche Verbreitung des pathologisch-anatomischen Prozesses im Rückenmark. Während die klinischen Erscheinungen auf eine reine Vorderhornerkrankung hinwiesen, ergab die mikroskopische Untersuchung, dass das Wesentliche des Krankheitsprozesses freilich in einer totalen Atrophie der vorderen grauen Rückenmarksubstanz bestand, dass sich jedoch die Degeneration an den Stellen ihrer stärksten Entwicklung nicht auf die Vorderhörner beschränkte, sondern auf die hintere graue und vor allen Dingen in einer geradezu systematischen Weise auf die Burdach'schen Stränge übergriff. Wie die Abbildungen zeigen, liegt als Haupterkrankung eine Atrophie der Vorderhörner vor (mit den bekannten leichten Veränderungen in der umgebenden Substanz der Vorderseitenstränge), ausserdem aber dort, wo diese am intensivsten entwickelt ist (in der Halsanschwellung), eine leichte Degeneration der Hinterhörner und insbesondere eine umschriebene Erkrankung der Hinterstränge, die an den Stellen der stärksten Entwicklung einen grossen Bezirk der Burdach'schen Stränge einnimmt, aber nie über das Sept. intermed. hinaus und nach hinten (besonders hinten aussen) nicht ganz bis zur Peripherie reicht.

Dieser degenerierte Bezirk verkleinert sich nach oben und unten allmälig, um sich im unteren Brusttheil ganz zu verlieren. Im Brustmark ist er überhaupt so verkleinert, dass er einen schmalen Streifen parallel den Hinterhörnern bildet und von diesen noch durch einen breiten Saum gesunden Gewebes getrennt wird.

Was den histologischen Charakter dieser Hinterstrangerkrankung anlangt, so fällt zunächst die starke Verdickung des Gliagewebes auf, ausserdem aber ist ein Theil der Nervenfasern in diesem Gebiete der Atrophie anheimgefallen.

Die Beteiligung der Hinterhörner macht sich in der Halsanschwellung besonders durch den Schwund des Nervenfasernetzes bemerklich, während über die Zellen weniger sicher geurtheilt werden kann. Eine leichte Atrophie der hinteren Wurzeln konnte bestimmt nachgewiesen werden, die Clarke'schen Säulen traten nicht so schön hervor, wie im normalen Rückenmark, waren jedenfalls im untersten Hals- und oberen Brustmark ärmer an Nervenfasern als das gesunde Rückenmark —; in den tieferen Theilen zeigten sie jedoch eine normale Beschaffenheit.

Dieser Befund war um so überraschender, als jedes Symptom

einer Hinterstrangerkrankung im Leben gefehlt hatte und namentlich die Sensibilität bis zum Schluss unbeeinträchtigt geblieben war.

Dass besonders bei den amyotrophisch-spastischen Lähmungen ein Uebergreifen der Degeneration auf die sensiblen Bahnen in seltenen Fällen beobachtet wird, habe ich oben auseinandergesetzt. Ein mit dem meinigen identischer Fall existirt meines Wissens nicht in der Literatur, am nächsten kommt ihm der von Moeli geschilderte, in welchem neben den charakteristischen Veränderungen der amyotrophischen Lateralsklerose eine Degeneration der Burdach'schen Stränge gefunden wurde.

Es ist wahrscheinlich, dass sich die Erkrankung zuerst in den Vorderhörnern entwickelt hat und erst im weiteren Verlauf, nachdem sie das Vorderhorn zerstört hatte, auf die sensiblen Bahnen (Hinterhörner, hintere Wurzeln, Burdach'sche Stränge) überging. Aufällig bleibt aber die systematische Ausbreitung in diesen, und unmöglich ist es, die Bedingungen festzustellen, unter welchen diese Ausbreitung des Degenerationsprocesses zu Stande kommt. Unerklärt bleibt ferner die Thatsache, dass diese Erkrankung der sensiblen Bahnen symptomatologisch einen Ausdruck nicht gefunden hat. Auch in Moeli's Fall wurden Gefühlsstörungen vermisst, Moeli spricht von einem unsicheren Gang, den er jedoch nicht auf Ataxie, sondern auf Atrophie der Rückenmuskeln bezieht.

Es bleibt vorläufig unentschieden, ob wir hier eine Art combinerter Systemerkrankung der Vorderhörner, Hinterhörner und Burdach'schen Stränge vor uns haben oder ob es sich „um einen Excess“ der Vorderhornerkrankung handelt, wie er für die weniger spärlichen Fälle angenommen wird, in denen sich zu der Vorderhornseitenstrangaffection eine geringe Degeneration der Goll'schen Stränge gesellte.

Schliesslich mag noch daran erinnert werden, dass der entgegengesetzte Vorgang — ein Hinzukommen der Vorderhornerkrankung zu einer bestehenden Hinterstrangdegeneration — in vereinzelten Fällen von Tabes gefunden wurde.

Erklärung der Abbildungen (Taf. XI. und XII.).

Tafel XI.

Fig. a. 1—9. Querschnitte durch das Rückenmark von Fall I. (Sternitzki).

Fig. b. 1—5. Querschnitte durch das Rückenmark von Fall II. (Steineke).

Fig. c. 1—5. Querschnitte durch das Rückenmark von Fall III. (Mielke).

Fig. d. 1—6. Querschnitte durch das Rückenmark von Fall IV. (Brose).

Vergrösserung: Lupe, 2fach.

Tafel XII.

Fig. I. Fall Brose.

Schnitt durch's obere Brustmark, Uebersichtsbild.

Vergrösserung: Lupe 1—3.

a. deg. Hinterhorn.

Fig. II. (Brose). Theil eines Querschnitts durch's obere Brustmark; Weigert'sche Hämatoxylinfärbung.

Lupe 1 : 10 und Hartnack 1. Ocul. 1.

a. das atrophische linke Hinterhorn.

b. Gegend der einstrahlenden hinteren Wurzeln und der Randzone (atrophisch).

c. die deg. extramedullären hinteren Wurzeln.

d. hintere Wurzeln rechts normal.

e. einstrahlende hintere Wurzel rechts normal.

f. Hinterhorn rechts normal.

Fig. III. 1—9. (Fall Staikowski.) 1—8 Schnitte durch's Rückenmark in den verschiedenen Höhen. Vergrösserung. Lupe 1 : 3.

Fig. III. 9. Schnitt durch Halsanschwellung. Färbung nach Weigert. Vergrösserung. Lupe 1 : 5.

Figur a.

Sternitzki.



Figur b.

Steineke.



Figur c.

Mielke.



Figur d.

Brose.



a.



b.



c.

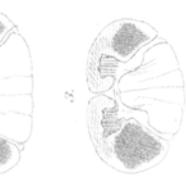


d.

a.



b.



c.

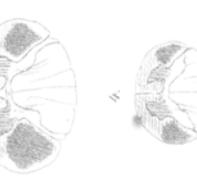


d.

a.



b.



c.

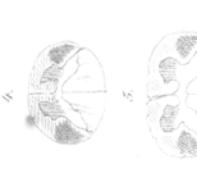


d.

a.



b.



c.



d.

a.



b.



c.



d.

Fig. Schwanstedt.

Lage, 2. Linie Progression.

C. Lance-fish

Figur d.

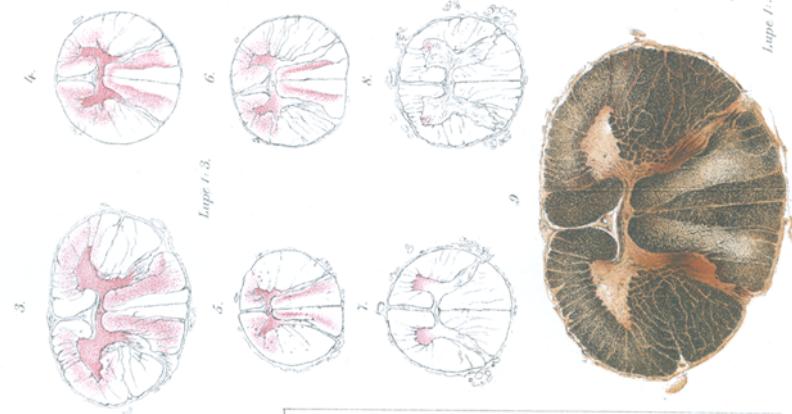
Brose.



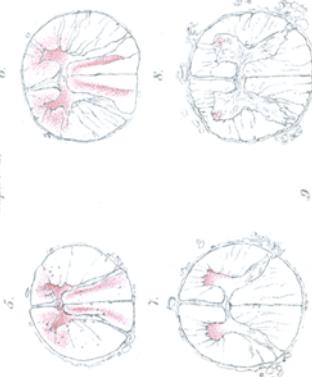


Stairowski.

Brose.



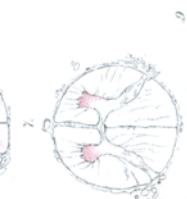
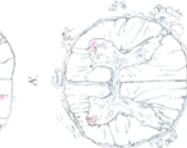
Laptev & S.



5.

6.

9.



5.

6.



Laptev & S.

Röhr, Schreiber dcl.

C. Lutte fish.