

Die Morvan'sche Krankheit, ihr Verhältniss zur Syringomyelie und Lepra.

Von

Prof. Dr. **Johann Prus**

in Lemberg.



Unter dem Namen „Paréso-analgésie des extrémités supérieures (panaritium analgicum)“ beschrieb vor zehn Jahren der französische Arzt Morvan aus Lannilis*) einen Complex gewisser Krankheitserscheinungen, die sich durch neuralgische Schmerzen der oberen Extremitäten, Parese und Schwund der Hand- und Vorderarmmuskulatur, Analgesie, Anästhesie und Thermoanästhesie charakterisirten. Die Thermoanästhesie beschränkt sich auf die Hand oder auf die oberen Extremitäten, manchmal geht sie auch auf andere Regionen über. An den Fingern bilden sich Panaritien, die anfänglich einen gewöhnlichen Verlauf nehmen, mit der Zeit aber die tiefer gelegenen Gewebe zerstören und von einem Finger auf den anderen oder auf mehrere übergreifen. Sie sind grösstentheils schmerzlos, heilen oft, indem sie zur Eliminirung einzelner Phalangen führen, treten aber nach Jahren an verschiedenen Stellen der Finger wieder auf. Manchmal sind die ersten Panaritien schmerzhaft, die späteren fast immer schmerzlos. — Die Haut in den Falten der Finger reisst ein, es entstehen tiefe Geschwüre, die an das Mal perforant erinnern, die Nägel schrumpfen zusammen, die Hand ist kalt und nimmt eine cyanotische Färbung an. Die unteren Extremitäten werden grösstentheils von dieser Krankheit verschont. Die Krankheit nimmt gewöhnlich einen chronischen Jahre lang dauernden Verlauf an, die Kranken sind in Folge der Verstümmelung der Hände arbeitsunfähig.

*) Bretagne. Département Finistère.

Bei Männern tritt diese Krankheit öfters als bei Frauen, jedoch ohne jeglichen Altersunterschied auf.

Bald nach dem Erscheinen der ersten Arbeit Morvan's suchten viele Forscher zu beweisen, dass der beschriebene Symptomencomplex keine besondere Krankheit darstelle, sondern dass es sich um eine Abart der schon bekannten Syringomyelie handle, und zwar um solche Fälle, in welchen die Höhlenbildung vorzugsweise das Halsmark und in diesem besonders die Vorder- und Hinterhörner der grauen Substanz betrifft.

Die Grundlage der Syringomyelie selbst wurde bekanntlich durch die Untersuchungen von Kahler, Schultze, Roth u. A. in Wucherungen der Glia gefunden, welche vorzugsweise von der Umgebung des Centralcanals ausgehen und sich zu geschwulstartigen Bildungen entwickeln können, in denen dann durch centralen Zerfall die Höhlenbildung zu Stande kommt — am häufigsten im Anschluss an präformirte Erweiterungen des Centralcanals.

Die Cardinalsymptome der Syringomyelie (oder der Gliomatosis spinalis oder des Glioma centrale medullae spinalis) bilden sensible, vasomotorische und trophische Störungen in der Haut, Muskelschwund und Störungen in den Bewegungen. — Wir wollen zunächst diese einzelnen Erscheinungen einer genaueren Besprechung unterziehen, indem wir uns dabei vorwiegend an Roth (*Contribution à l'étude symptomatologique de la gliomatose médullaire. Archives de Neurologie. Vol. XV, XVI 1888*) halten.

Was die Sensibilitätsstörungen anbetrifft, so fällt uns vor allem auf, dass bei der Syringomyelie in der Regel eine partielle oder dissociirte Empfindungslähmung auftritt, d. h., dass während der Schmerz-, Druck-, Raum- und Tastsinn intact bleiben, der Temperatursinn stark herabgesetzt oder gänzlich aufgehoben ist (Thermoanästhesie). Wenn die Krankheit längere Zeit dauert, schliessen sich gewöhnlich der Thermoanästhesie auch Analgesie und Anästhesie an, wobei aber das thermoanästhetische Feld das grösste ist und nur ausnahmsweise es sich mit dem analgetischen deckt.

Im ersten Krankheitsstadium beschränkt sich die Thermoanästhesie gewöhnlich auf ein kleines Feld, z. B. auf die Hand; in den späteren Stadien kann sie die ganze Körperoberfläche einnehmen. In einigen Fällen beobachtete Roth die allmälige Verbreitung der Thermoanästhesie von einem kleinen Felde aus auf die ganze Körperoberfläche. Die Verbreitung der Thermoanästhesie ist ganz unregelmässig, ihre Begrenzung ist oft unsymmetrisch, sie kommt fleckweise in den verschiedensten Gebieten

und Zonen vor. Am häufigsten werden die oberen Extremitäten von der Thermoanästhesie heimgesucht, oft zunächst nur eine Hand, hernach die entsprechende Thoraxhälfte bis zur Mittellinie des Körpers, dann die untere Extremität und manchmal auch das Gebiet des Nervus trigeminus. Die Thermoanästhesie befällt die ganze Hälfte des Körpers nicht in gleichem Grade, indem fleckweise die Empfindung ganz normal sein kann.

Die thermoanästhetischen Gebiete können eine längere Zeit — bis 10 Jahre — unveränderlich bleiben; manchmal verengern sie sich auf kurze Zeit, besitzen aber gewöhnlich die Tendenz zu immer weiterer Verbreitung auf die ganze Körperoberfläche.

Der Grad der Thermoanästhesie ist verschieden. Eine vollständige Thermoanästhesie kommt selten vor. Der Kranke empfindet oft noch die Eiskälte und die Hitze des siedenden Wassers, kann aber eine Wärmedifferenz von 20°C. bis 30°C. nicht unterscheiden. Manchmal können wir während der Untersuchung an einer und derselben Hautstelle beobachten, dass der Kranke auf den Wärmeunterschied von 3°C. , ja sogar von 2°C. reagirt, nach 5 Minuten aber auf einen Temperaturunterschied von 20°C. stumpf bleibt. Es scheint, dass in diesen Fällen eine Abschwächung des Temperatursinns in Folge der Ermüdung (*faiblesse irritable*) stattfindet.

Interessant ist auch folgende Beobachtung von Roth: Bei einem seiner Patienten war die thermoanästhetische Zone im Gebiete des linken Schulterblattes sogar gegen Eiskälte vollständig unempfindlich, während das correspondirende Gebiet auf der rechten Schulter, für Wärme unempfindlich, auf Kälte reagirte. Manche Regionen boten wieder das Bild relativer Hyperästhesie dar. Manchmal kommen auch perverse Temperaturempfindungen vor, d. h. kalte Objecte rufen eine Wärmeempfindung hervor und umgekehrt.

Die Analgesie charakterisirt sich durch eine streifenförmige Ausbreitung. Schultze wies die Empfindungslosigkeit der Mund- und Zungenschleimhaut nach. Der Schmerzsinne kann aber auch eine lange Zeit intact bleiben. Roth beobachtete einen Fall, wo sich die Analgesie der Thermoanästhesie erst nach 14 Jahren anschloss. Die Analgesie nimmt nur gewisse von der Thermoanästhesie befallene Gebiete oder auch von derselben ganz freie Gebiete ein; doch beobachteten weder Roth noch Andere Analgesie ohne gleichzeitige Thermoanästhesie. Roth und Andere beobachteten auch eine verlangsamte Leitung der Schmerzempfindung; doch kommen solche Fälle selten vor.

Der Tast- und Localisationssinn bleiben gewöhnlich intact; ausnahmsweise nur tritt hie und da auf kleinen Gebieten eine Ab-

schwächung des Tastsinnes auf. Auf grösseren Gebieten tritt die Anästhesie als ein secundäres, von den Veränderungen in den hinteren Strängen abhängiges Symptom auf, wobei dann durch die weiter hinzutretenden Störungen das Krankheitsbild der Syringomyelie complicirter und undeutlicher wird. In der Regel tritt bei Analgesie auch Abschwächung des Drucksinnes auf.

Der Muskelsinn ist fast in allen Fällen intact; seine Abschwächung kann nur dort auftreten, wo die weisse Marksubstanz krankhaften Veränderungen unterliegt.

Von den subjectiven Empfindungen, über die sich die Kranken beklagen, sind: das Kältegefühl, die Empfindlichkeit der einzelnen Glieder auf Kälte, das bis zum Schmerz wachsende Gefühl der Wärme, das Gefühl des Kochens in den Gliedern, das Gefühl des Zusammenschnürens, das Spannungsgefühl, das Gefühl, als ob ein fremder Körper unter der Haut des Rückens liege, sowie Formicationen hervorzuheben. Die subjectiven Empfindungen haben ihren Sitz nicht nur in der Haut, sie werden auch tiefer, nämlich in den Muskeln als ein leichter Schmerz oder Druck empfunden. Im Allgemeinen sind die Schmerzen bei dieser Krankheit nicht gross, treten oft den neuralgischen Schmerzen ähnlich, in einige Augenblicke oder Stunden dauernden Anfällen auf und kommen in den verschiedensten Theilen des Körpers vor. Manchmal halten sie auch Tage, Wochen und Monate mit Schwankungen ihrer Intensität an.

Die vasomotorischen Störungen kommen selten vor. Manchmal nur wird das Lumen der Gefässe enger, die Blutcirculation in der Haut langsamer, es tritt eine Röthung in Folge der venösen Stasis und eine Kälte der Glieder ein. In Folge der Einwirkung mechanischer Reize auf die Haut treten locale Hyperämien sogar mit Extravasation des Blutes in den Hautpapillen, „*hommes autographiques*“ auf. Morvan erwähnt Hämorrhagien in den inneren Organen. Die Schweisssecretion ist gewöhnlich auf den empfindungslosen Gebieten vermehrt, selten vermindert; die Pupillen sind nicht selten von ungleicher Weite.

Trophische Störungen in der Haut und im subcutanen Gewebe kommen häufig vor. An der Handfläche und an den Fingern nimmt die Oberhaut an Dicke zu; bei Arbeitern bilden sich in der Haut Einrisse, die bis zu den Sehnen der Fingerbeuger reichen (Tendovaginitis, Phlegmone). Oft sind auch Blasen an der Handfläche und an den Fingern ein Zeichen der Syringomyelie. Manchmal kann man das Eczema squamosum oder impetiginosum beobachten. Im Laufe der Krankheit treten besonders an den oberen Extremitäten Panaritien und Phleg-

mone auf. Unter Umständen sind diese Krankheitserscheinungen auch schon einige Jahre vor dem Auftreten anderer Symptome zu beobachten. Die Entstehung der teigigen Beulen im subcutanen Gewebe ohne Röthung der Haut hängt nicht nur von einem localen Oedem, sondern auch von einem harten Infiltrate ab. Die Beulen halten manchmal lange an oder verschwinden bald. Nicht selten kommen Veränderungen in den Sehnen-scheiden vor, die die Unbeweglichkeit einzelner Fingergelenke zur Folge haben, ferner Verdickungen der Mittelhandknochen und der Gelenkenden der Finger, sodann chronische Entzündungen grösserer Gelenke. Wiederholt wurden auch Verrenkungen und Knochenbrüche beobachtet, welche fast ganz schmerzlos für die Kranken verliefen. Allgemeine Abmagerung und Herabsetzung der Körpertemperatur wurde öfter beobachtet.

Der Muskelschwund ist ein frühzeitiges Krankheitssymptom; er entwickelt sich aber langsam und hat keine Tendenz zur Verallgemeinerung. Der Atrophie unterliegen oft in einem bedeutenden Grade die Handmuskeln, wodurch ein Symptomenbild, welches für die spinale progressive Muskelatrophie charakteristisch ist, entsteht (Typus: Aran-Duchenne, Charcot's). In anderen Fällen schwinden zunächst die Schulter- und Armmuskeln. Manchmal beschränkt sich der Schwund nur auf eine Seite. Der Muskelschwund an den unteren Extremitäten ist sehr selten, unbedeutend und entspricht nicht dem Grade der Parese. Die Untersuchung der dem Schwunde unterliegenden Muskeln mittelst des elektrischen Stromes ergiebt eine mehr oder weniger ausgesprochene Entartungsreaction. Manchmal tritt der Muskelschwund erst nach langer Dauer der Krankheit auf.

Die Parese befällt grösstentheils die oberen Extremitäten und steht gewöhnlich im Verhältniss zum Muskelschwund. Manchmal beschränkt sie sich nur auf eine gewisse Ungeschicklichkeit in den Handbewegungen, Beschwerden beim Schreiben u. dgl.

Zuweilen bildet sich in Folge der Parese der Rückenmuskeln (Roth) oder der trophischen Veränderungen in den Wirbeln (Bernhardt) eine Krümmung des Rückgrats, in Folge der Parese des N. ulnaris die sog. Klauenhand (*main en griffe*) und endlich in Folge der Parese der durch den N. medianus versehenen Muskeln die sogen. Predigerhand (*main de prédicateur*). Manchmal kommt Gelenksteifigkeit in Folge der Muskelparese vor. Ursprünglich localisirt sich die Atrophie und Parese der Muskeln meist auf der Seite, wo schon Sensibilitätsstörungen Platz gegriffen haben, später aber können sie auch auf der Seite mehr ausgesprochen sein, auf welcher die Sensibilität weniger alterirt ist. Bedeutendere Bewegungsstörungen entstehen in Folge der Ausbreitung der Krankheit auf die weisse Rückenmarkssubstanz. Fibril-

läre Muskelzuckungen sind gewöhnlich in den der Atrophie verfallenden Muskeln zu beobachten.

All' die beschriebenen Krankheitserscheinungen können sich im Verlaufe der Krankheit auf die verschiedenste Art entwickeln und verbinden.

Die Thermoanästhesie bildet das erste Symptom der Syringomyelie; später erst treten verschiedene subjective Empfindungen, trophische Störungen, Analgesie, Bewegungsstörungen und Muskelschwund auf. Doch kommt es vor, dass sogar nach vielen Jahren ein grosser Theil der oben erwähnten Symptome fehlt und jedenfalls giebt es nicht ein einzelnes für die Syringomyelie pathognomonisches Symptom.

Wenn wir nun die angeführte Beschreibung der Syringomyelie mit der der Morvan'schen Krankheit vergleichen, so fällt uns eine grosse Aehnlichkeit zwischen beiden auf. Es ist daher begreiflich, dass viele die Morvan'sche Krankheit nur für eine Form der Syringomyelie erklärt haben. Diese Ansicht ist u. a. von Broca (*Note sur les scolioses trophiques*. *Gaz. hebdom.* 1888, No. 39) sodann von Bernhard (*Syringomyelie und Scoliose*. *Centralbl. für Nervenheilk.*, 1889, No. 2) ausgesprochen worden. Ebenso traten Schultze (*Zur Kenntniss der Lepra*. *Deutsch. Arch. f. klin. Med.* Bd. 43) und Roth (l. c.) für dieselbe ein. Andere aber wie Monod und Reboul (*Contribution à l'étude du panaris analgésique. Maladie de Morvan*. *Arch. génér. de Méd.* 1888) führen die Morvan'sche Krankheit auf eine Entzündung der peripheren Nerven zurück, und zwar stützen sie sich dabei auf die Ergebnisse der Untersuchung von Nerven aus den wegen Morvan'scher Krankheit amputirten Gliedern, in welchen sie die für parenchymatöse and interstitielle Neuritis charakteristischen Veränderungen fanden. Hückel (Zwei Fälle von schweren symmetrischen Panaritien auf trophoneurotischer Grundlage. *Münch. med. Wochenschr.* 1889) nimmt bei der Morvan'schen Krankheit eine Entzündung der Rückenmarkswurzeln (Wurzelneuritis) an.

Morvan selbst versuchte nun weiterhin Symptome anzugeben, durch welche sich seine Krankheit von der Syringomyelie und von anderen Krankheiten unterscheiden sollte. In seiner Arbeit (*De l'anesthésie sous les divers modes dans la paréso-analgésie*. *Gaz. hebdomadaire de méd. et de chirurg.* 1889) behauptet er, dass das verschiedene Verhalten der Empfindungs- und der trophischen Störungen für diese Unterscheidung massgebend sei. Während bei seiner Krankheit auf dem durch Analgesie heimgesuchten Gebiete Anästhesie, Thermoanästhesie und trophische Störungen (Gelenkschmerzen, Rückgratverkrümmung, Knochenbrüche) vorkämen und einen bedeutenden Grad erreichten und ausserdem Panaritien

an den Fingern und Hauteinrisse nie fehlten, so sollten bei der Syringomyelie gar keine Tastsinnstörungen oder nur auf kleinen durch Analgesie heimgesuchten Gebieten vorkommen, und die trophischen Störungen seien verhältnissmässig unbedeutend. Weiter erwähnt Morvan, dass, während er Anfangs nur Fälle mit progressivem Krankheitsverlaufe gesehen hätte, ihm später doch auch solche Fälle vorgekommen seien, in welchen die Krankheit nicht fortschritt, ja sogar solche, in denen sich einzelne Erscheinungen völlig zurückbildeten; so z. B. blieben in einzelnen Fällen nur trophische Störungen zurück, während Analgesie und Anästhesie gänzlich wichen. — Auch fand er die frühere Bezeichnung „parésioanalgsie“ unentsprechend, da er später Gelegenheit hatte, Fälle zu beobachten, wo gar keine Parese auftrat. Den Unterschied zwischen der Morvan'schen Krankheit und der Syringomyelie sollten ferner auch die Beobachtungen Gombault's beweisen, der an den Nerven eines wegen der Panaritien amputirten Fingers bedeutende Entzündungsveränderungen vorfand und der bei einer Obduction Veränderungen im Rückenmarke hauptsächlich in der Halspartie und in den peripheren Nerven der oberen Extremitäten antraf, nämlich eine Rückenmarkssclerose und eine Verdickung der Gefässwände. — Morvan schliesst seine Arbeit mit der Behauptung, dass die „parésioanalgsie“ in ihrer einfachsten Form nur auf Störungen in den trophischen Centren im Rückenmarke beruhe. Wenn sich diese Störungen aus diesem trophischen Centrum auf die nächstliegenden vorderen Wurzeln verbreiteten, dann entstehe eine complicirte Form mit Parese und Muskelschwund; wenn diese Störungen auch auf die hinteren Stränge übergriffen, dann treten Analgesie und andere Empfindungsstörungen auf.

Weiterhin traten A. Joffroy und Achard (*Un cas de maladie de Morvan avec autopsie. Arch. de méd. exper. et d'anat. patholog. 1890, No. 4*) auf Grund eines klinisch genau beobachteten Falles Morvan'scher Krankheit für die Sonderstellung dieser Krankheit ein, obwohl gerade die Section dieses Falles das Vorhandensein von Syringomyelie ergab.

Ein noch grösseres Chaos in dieser streitigen Frage entstand in neuerer Zeit, als manche Forscher (Zambaco Pascha) behaupteten, dass die Morvan'sche Krankheit nur eine gewisse Form der Lepra bilde. — Unter diesen Umständen ist die genaue Beschreibung eines jeden Falles Morvan'scher Krankheit berechtigt, der zur Klärung der streitigen Fragen beitragen kanu. Ich will daher einen solchen Fall mittheilen, den ich im vorigen Jahre in der Lemberger Poliklinik zu beobachten Gelegenheit hatte.

Dieser Fall betrifft eine 46jährige Frau, Israelitin, die Frau eines Kaufmanns aus Zborów. Der Vater der Kranken starb im 62. Lebensjahre in Folge einer Brustkrankheit, die Mutter im 33. in Folge eines Unterleibstypthys. Aus der Familie der Kranken leben ein Bruder und zwei Schwestern, die sich einer guten Gesundheit erfreuen. Die Kranke machte im 13. Lebensjahre einen Unterleibstypthys durch, im 15. Jahre trat die Menstruation ein, im 23. Jahre heirathete sie, hat zwei Töchter, von denen eine gegenwärtig 16, die andere 13 Jahre zählt und beide völlig gesund sind; vier ihrer Kinder starben in den Kinderjahren.

Die gegenwärtige Krankheit fing vor 8 Jahren ohne bekannte Ursache mit Schwäche in der rechten oberen Extremität namentlich in den Schultermuskeln an, so dass die Kranke den Arm im Schultergelenke nicht mehr erheben konnte. Auch fanden sich starke reissende Schmerzen längs des Humerus ein. Nach einiger Zeit bemerkte die Kranke eine Anschwellung und Röthung der Haut in der Gegend des Malleolus internus am linken Fusse, wonach unter Schmerzen, Frösteln,* Hitze und Jucken, das die Kranke zu fortwährendem Kratzen an dieser Stelle zwang, ein grosses Geschwür sich bildete, das erst nach einem halben Jahre heilte. — Bereits einige Wochen nach der Entstehung dieses Geschwürs bildete sich rechts über dem Malleolus externus eine Blase, nach deren Oeffnung ein oberflächliches schmerzloses Geschwür zurückblieb; dann entwickelten sich Panaritien verschiedener Grösse an den Fingern beider Hände, bei deren Eröffnung ein gelbweisser Eiter zum Vorschein kam. — Diese Eiterungen entstanden gewöhnlich an den Fingerkuppen, und zwar immer an der Volarseite derselben. Gewöhnlich geschah es so, dass die Kuppe eines Fingers eines Tages zu schmerzen und hart zu werden anfang (eine Röthung bemerkte die Kranke nie), am zweiten Tage fand sich die Anschwellung ein und am dritten Tage kam es zur Eröffnung. Gewöhnlich bildeten sich die Panaritien an jedem Finger besonders, manchmal aber gleichzeitig an beiden Händen. — Grösstentheils kamen sie an der linken Hand vor. Die Eiterungen wiederholten sich einige Mal, doch weiss die Kranke nicht, ob dabei Knochenfragmente hervortraten. Sie war der Meinung, dass die Eiterungen in Folge ihrer Beschäftigung beim Brodbacken oder in Folge des Kratzens entstanden sein. — Während der Eiterung empfand die Kranke gar keine oder nur leichte Schmerzen.

Im Winter war das Gefühl der Kranken in den Händen abgestumpft und manchmal gänzlich aufgehoben. Während der Krankheit kamen, vorwiegend im Winter, Gefühllosigkeit und Beschwerden in der Bewegung der Zunge vor, so dass die Kranke durch einige Tage nicht frei sprechen konnte. Ausserdem litt sie an Zahnschmerzen auf der einen oder anderen Seite des Gesichtes; es bildeten sich Zahnfleischgeschwüre und die Zähne fielen schnell aus. Von Zeit zu Zeit fanden sich auch neuralgische Schmerzen längs des Vorderarmes ein; oft empfand sie auch Brennen in den Händen, das durch kaltes Wasser gelindert wurde. Manchmal stellten sich auch starke Schmerzen im Nacken ein und es wurde eine Steifigkeit der Nackenmuskeln beobachtet; auch trat manchmal eine Schwäche der Nackenmuskeln ein, der Kopf neigte sich auf die eine oder andere Seite hinüber, so dass die Kranke nicht im Stande war,

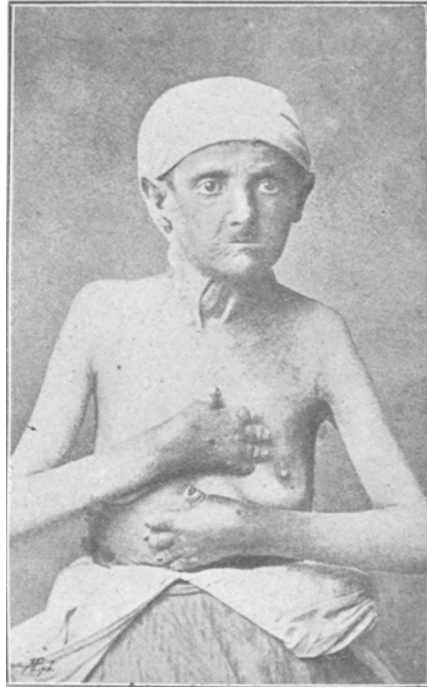
ihn in der sitzenden Position aufrecht zu halten. Zu gleicher Zeit bemerkte sie eine allmähliche Abmagerung der Hände. Vor fünf Jahren stellten sich Schmerzen an der grossen Zehe des linken Fusses ein, doch kam es nie zur Eiterung. Zu jener Zeit fingen sich die Endphalangen der kleinen und 4. Zehe des linken Fusses ohne jedwede Geschwüre zu verkleinern an. In Folge der fortwährenden Eiterungen an den Fingern erlagen dieselben einer allmählichen Deformirung, deren Endresultat wir heute vor uns sehen. Seit drei Jahren ist die Kranke nicht mehr im Stande, ihre Hände zu irgend einer Beschäftigung zu gebrauchen. Seit 2 Jahren beobachtete sie eine allmählich zunehmende Steifigkeit beider Ellenbogengelenke, die Bewegungen waren schmerzhaft und die beiden oberen Extremitäten wurden in den Ellenbogengelenken unter einem rechten Winkel steif. — Zu derselben Zeit bemerkte die Kranke eine zunehmende Beschwerde im Gehen in Folge des Gefühls der Schwere in den Füßen und ein fortwährendes Brennen in den Fersen was am deutlichsten beim Aufstehen und bei den ersten Schritten zu fühlen war. Der Gang wurde schwerfällig, schleppend und steif. Während der ganzen Krankheit war der Appetit der Kranken recht gut; dagegen liess der Schlaf vieles zu wünschen übrig. Von Zeit zu Zeit stellte sich auch eine einige Wochen anhaltende Diarrhoe ein. Seit einiger Zeit hustet die Kranke besonders im Winter; an Herzklopfen und Dyspnoe litt die Kranke nie.

Status praesens.

Frau, klein gewachsen (135 Ctm. hoch), von zartem Knochenbau, sehr schlecht genährt, Schwund des Fettpolsters. Die Muskeln sind schlaff. Die Hautfarbe ist etwas dunkel. Die Kranke ist wenig intelligent, hält sich etwas nach vorne gebeugt, der Gesichtsausdruck ist niedergeschlagen und weinerlich. (Fig. I. und II.) — Dieser Gesichtsausdruck verdankt seine Entstehung zahlreichen Querrunzeln an beiden Lippen, die stark zusammengepresst und verdünnt sind, so dass das Lippenroth kaum zu sehen ist. Der Schädel ist klein, symmetrisch, rund. Die Stimme rein, die Sprache deutlich. Die Bindehäute sind blass. Die Pupillen reagiren auf Licht, die Augäpfel beim Betasten weich; die Bewegungen derselben, die Sehschärfe, das Gesichtsfeld und der Farbsinn normal.

Gehör, Geschmack und Geruch weisen keine Störungen auf. Viele Zähne fehlen; es sind nur im Unterkiefer beide Eck- und je zwei Backenzähne, im Oberkiefer zwei Schneide- und Backenzähne zurückgeblieben. Die Wangen blass und stark gerunzelt. Die Zunge ist in der Mitte mit einer dicken Epithelschicht bedeckt, was den Eindruck einer Narbe macht, die Beweglichkeit der Zunge normal. Die Schleimhaut des Pharynx blass, die Beweglichkeit der Uvula normal. Der Tastsinn an Gaumen, Uvula, Zunge und im Allgemeinen auf der ganzen Schleimhaut normal. Die Bewegungen der Gesichtsmuskeln normal. Der Hals ist kurz. Die obere Thoraxgrube ist etwas eingefallen. Die Hautmuskeln des Halses der rechten Seite treten deutlich hervor. Alle Bewegungen des Kopfes führt die Kranke frei und gehörig aus und empfindet dabei

gar keinen Schmerz. Beim Druck der Nerven des Kopfes, Halses und Nackens lässt sich keine Schmerzhaftigkeit nachweisen. Der Brustkasten ist eng, symmetrisch; beide Seiten des Brustkastens heben sich beim Athmen gleichmässig. Der Percussionston hell; die untere Grenze der rechten Lunge reicht bis zum oberen Rande der 6. Rippe. Die Herzdämpfung beginnt am unteren Rande der 4. Rippe und reicht von der linken Mammillarlinie bis zum linken Sternalrande. Die Rückenmarkssäule ist in der mittleren Brustpartie leicht nach hinten gebogen. Die Auscultation weist in den unteren Lungenpartien und besonders



Figur I.

auf der rechten Seite mittelgrossblasige Rasselgeräusche nach. Vorne sind die Athmungsgeräusche etwas verschärft. Die Herztöne sind nicht rein; über der linken Kammer und längs des Brustbeines ist ein deutliches systolisches Geräusch hörbar; am deutlichsten an der Stelle des Spitzenstosses. Der zweite Pulmonalton ist etwas verschärft. Der Puls beträgt 88 in einer Minute, ist etwas arhythmisch, der Athem 28. Auf der rechten Seite der Halsvenen ist Nonnengeräusch hörbar. Die Leber ist von normaler Grösse, die Milz unvergrössert, die Magenausdehnung normal; die Gebärmutter hat keine Störungen aufzuweisen. Die Menge des Harns in 24 Stunden beträgt 1 Liter, die Färbung rothgelb, Reac-

tion leicht sauer, specifisches Gewicht 1,032, Spuren von Eiweiss, kein Zucker, Urate und Harnsäure in einer grösseren Menge, Chloride normal, Phosphate etwas vermehrt, Urochrom in einer grösseren, Uroxanthin in einer normalen Menge. Im Sedimente finden wir Crystalle von harnsaurem Natron und Harnsäure, eine kleine Anzahl weisser Blutkörperchen; weder granulirte, noch hyaline Harnocyten wurden angetroffen.

Die oberen Extremitäten.

Die oberen Extremitäten zeigen einen bedeutenden Grad der Atrophie. Die Finger beider Hände sind in hohem Grade deformirt und die einzelnen Phalangen fast um die Hälfte verkürzt (Fig. I. und II.).

Die rechte obere Extremität. Der Daumen hat die Form eines Kegels in Folge der Verdünnung der vorderen Phalanx. Die Länge dieses



Figur II.

Fingers beträgt 2 Ctm. (die Länge einer jeden Phalanx 1 Ctm.). Der Umfang der ersten Phalanx beträgt 6 Ctm., der zweiten 4 Ctm. Die Breite der Fingernägel 0,8 Ctm., die Länge 0,7 Ctm. Die Haut des Fingers ist an der dorsalen Seite braun und zeigt zwei kleine Furchen an den entsprechenden Gelenken; an der Volarseite ist die Haut weiss, gespannt, hart und hat auch zwei Furchen, von denen die erste recht tief, die andere aber flach ist.

Die passive Beweglichkeit zwischen der ersten Phalanx und Mittelhandknochen in allen Richtungen bis zu 45° möglich, während zwischen der ersten und zweiten Phalanx gar keine vorhanden ist.

Von den activen Bewegungen ist nur die Adduction und Abduction in den Grenzen von 20° Grad möglich; das Beugen und Strecken ist ganz unmöglich.

Der Zeigefinger ist von der Hautfalte zwischen dem Zeige- und Mittel-

finger angefangen, 2 Ctm. lang (die erste Phalanx 1 Ctm., die zweite 0,5 Ctm., die dritte 0,5 Ctm.) Die Entfernung des Endes des Zeigefingers von der Hautfalte zwischen dem Daumen und den Mittelhandknochen beträgt 5 Ctm. Die Breite des Fingernagels 0,6 Ctm., die Länge 0,2 Ctm. Die Haut ist an der dorsalen Seite des Zeigefingers braun, hart und gespannt, so dass sie sich nicht in eine Falte fassen lässt, hat zwei deutliche Querfurchen und weisse unregelmässige Flecken, am meisten am Fingeransatz und zwischen der ersten und zweiten Phalanx. Diese Flecke sind nicht als Narben anzusehen, sondern als Hautentfärbungen von der Art der Vitis alba. Auf der Volarseite ist die Haut ebenfalls hart, weiss und besitzt drei den Gelenken entsprechende Querfurchen. Die passiven Bewegungen sind im Gelenke am Fingeransatz bedeutend beschränkt, die Abduction und Adduction ist in den Grenzen von 15° möglich, das Beugen und Strecken in den Grenzen von 10° , während zwischen der ersten und zweiten Phalanx die Beugung nur in minimalem Grade möglich und das letzte Gelenk völlig steif ist. Von den activen Bewegungen ist kaum eine Spur der Abduction und Adduction (3°) vorhanden.

Der Mittelfinger: Länge 2,8 Ctm. ($1,4 + 0,9 + 0,5$), Umfang der ersten Phalanx: 6,3 Ctm., der zweiten 5 Ctm., der dritten 3,5 Ctm. Die Breite des Fingernagels 0,6, Länge 0,3 Ctm. Die Haut an der dorsalen Seite ist braun, an der zweiten Phalanx etwas entfärbt, hat eine deutliche Querfurchen in der Gelenkgegend zwischen der ersten und zweiten Phalanx und zwei undeutliche Furchen. Auf der Volarseite ist die Haut gespannt und ragt zwischen den drei Gelenkfurchen ballenartig hervor. Die activen und passiven Bewegungen verhalten sich so wie an dem Zeigefinger.

Der vierte Finger: Länge 2,6 Ctm. ($1 + 0,8 + 0,8$), der Umfang der ersten Phalanx 6 Ctm., der zweiten 4,8 Ctm., der dritten 3,7 Ctm., die Breite des Fingernagels 0,9 Ctm., die Länge 0,5 Ctm. An der dorsalen Fläche der zweiten Phalanx befindet sich ein unregelmässiger weisser Fleck. Die den Gelenken entsprechenden Furchen sind deutlich, die Haut zwischen denselben ragt ballenartig hervor. Die Bewegungen in den Gelenken sind in den oben angegebenen Grenzen möglich.

Der kleine Finger: Länge 1,8 Ctm. ($0,4 + 0,8 + 0,6$), Umfang der ersten Phalanx 4,2 Ctm., der zweiten 3,8 Ctm., der dritten 3 Ctm., die Breite des Fingernagels 0,5 Ctm., Länge 0,1 Ctm. An der dorsalen Fläche ist eine Querfurchen sichtbar, die dem Gelenke zwischen der ersten und zweiten Phalanx entspricht; an der Volarseite sind drei Furchen vorhanden. Die passiven Bewegungen sind in einem grösseren Bereiche als bei den anderen Fingern möglich; ungeachtet dessen kann die Kranke nur die Abduction und Adduction im Bereiche von 3° vollführen.

Die Mittelhandknochen sind am distalen Ende etwas dicker als gewöhnlich. Die Länge der Mittelhand beträgt 5 Ctm., der Umfang 15 Ctm., die Breite der Handfläche 6,5 Ctm. Die Haut ist auf der dorsalen Seite dünn, gespannt, angeschwollen und teigig (beim Druck bildet sich eine deutliche, lang anhaltende Vertiefung). In der Gegend des Gelenkes zwischen den Mittelhandknochen und der ersten Phalanx des Zeigefingers sind drei weisse stern-

förmige Flecke zu bemerken, die an die Flecke auf der ersten Phalanx des Zeigefingers grenzen. Längs des Mittelfingerstreckers ist auch ein weisser Fleck sichtbar, der sich mit dem in der Gegend des Gelenkes zwischen den Mittelhandknochen und der ersten Phalanx des Mittelfingers befindenden Flecken verbindet.

Weniger deutlich sind kleine Flecke am Handrücken längs der Sehne des vierten Fingers und in der Gelenkregion zwischen Metacarpus und der ersten Phalanx des kleinen Fingers. Die Haut auf der Handfläche ist dünn und locker. Thenar und Hypothenar unterscheiden sich deutlich.

Die Knochen der Handwurzel sind dick; der Umfang des Gelenkes beträgt 14 Ctm. Was die passiven Bewegungen dieses Gelenkes anbetrifft, ist die Bewegung ulnarwärts bis 10^0 möglich, radialwärts um 5^0 , die Beugung nach unten bis 10^0 , nach oben ganz unmöglich. Von den activen Bewegungen ist die Beugung zur Handfläche bis 3^0 , ulnarwärts bis 5^0 möglich.

Der Vorderarm: Länge 22 Ctm., der Umfang etwas oberhalb des Handgelenkes wie auch in der Nähe des Ellenbogengelenkes 15 Ctm. Der Vorderarm ist abgemagert, die Haut stark gespannt, hart, glänzend, in der Nähe des Ellenbogengelenkes verdickt. Im Ellenbogengelenk besteht Ankylose unter einem rechten Winkel.

Das Ellenbogengelenk ist in der Gegend des Capitulum radii und der beiden Condyli angeschwollen. Die Furche des N. ulnaris ist schwer herauszufühlen. Die Haut ist glänzend, unter dem Drucke bildet sich eine kurz anhaltende Vertiefung. Die activen und passiven Bewegungen sind in demselben Bereiche möglich, nämlich: die Beugung im Ellenbogengelenk bis 15^0 ; die Pronation und Supination ist sehr beschränkt (bis 45^0). Während dieser Rotationsbewegungen lässt sich ein deutliches Knarren an dem Capitulum radii vernehmen.

Der Oberarm ist abgemagert, die Länge 28 Ctm., der Umfang (in der Hälfte der Länge) 15 Ctm. Die activen wie passiven Bewegungen im Schultergelenke sind sehr beschränkt. Die Abduction ist bis 45^0 , die Bewegung nach vorne bis 45^0 , nach hinten bis 30^0 möglich.

Um einen annähernden Begriff von der Beweglichkeit der oberen Extremität zu geben, will ich nur erwähnen, dass es der Kranken schwer fällt, mit der Hand die Stirn zu erreichen, mit den Fingerspitzen der rechten Hand reicht sie bis zur linken Rumpfseite, mit der Handfläche reicht sie längs des Rumpfes bis zur Spina anterior superior ossis ilei, mit dem Handrücken erreicht sie die Gegend des Kreuzbeines, mit den Fingern kann sie nichts halten, kann sich nicht selbst ankleiden u. dgl.

Die Sehnenreflexe sind in den Armmuskeln, und zwar Biceps und Triceps sowie in den Flexoren der Hand sehr schwach.

Die mechanische Erregbarkeit der Extensoren der Finger ist fast gänzlich aufgehoben; dafür aber ist sie in den Flexoren und Armmuskeln bedeutend erhöht.

Der Hautreflex ist bedeutend abgestumpft. Nach einer starken Haut-

reibung kommen spät unbedeutende rothe Streifen zum Vorschein, die aber schnell verschwinden.

Die linke obere Extremität. Der Daumen ist kürzer als der rechte und übermässig gespannt; die Länge beträgt 1,7 Ctm. ($0,4 + 1,3$), der Umfang der ersten Phalanx 5,4 Ctm., der zweiten 5 Ctm., die Breite des Fingernagels 1,2 Ctm., die Länge 0,7 Ctm. An der dorsalen Hautfläche in der Gegend des Gelenkes des Mittelhandknochens und der ersten Phalanx finden wir einen weissen querlaufenden Fleck (1 Ctm. lang, 0,2 Ctm. breit). Auf der dorsalen, wie auch auf der Volarfläche finden wir zwei den Gelenken entsprechende Furchen. Dieselben sind an der dorsalen Seite nah aneinander gelegen (in einer Entfernung von 0,2 Ctm.) an der Volarseite in einer von 0,9 Ctm. Die passive Beweglichkeit ist im Gelenke des Mittelhandknochens und der ersten Phalanx in allen Richtungen bis 50° möglich. Zwischen der ersten und zweiten Phalanx ist die Beweglichkeit aufgehoben (Ankylosis). Die activen Bewegungen des Daumens sind: die Abduction und Adduction bis 20° , die Beugung und Streckung bis 10° .

Der Zeigefinger ist ganz deformirt, die erste Phalange etwas verdickt, die zweite weicht gegen den kleinen Finger ab, die dritte ist mässig verkleinert und mit der zweiten verwachsen. In der Gegend des Gelenkes des Mittelhandknochens und der ersten Phalanx finden wir auf der dorsalen Seite einen weissen sternförmigen 1 Ctm. langen, 0,7 Ctm. breiten Fleck; auch in der Gegend der ersten und zweiten Phalanx ist ein querlaufender weisser, 0,5 Ctm. langer Fleck zu bemerken. An der Fingerbeere der dritten Phalanx ist gleich unter dem Nagel in der Richtung vom Nagel zur Mitte der Fingerbeere eine Narbe sichtbar. Die Länge des Zeigefingers beträgt 2,5 Ctm. ($1,3 + 0,7 + 0,5$), der Umfang der ersten Phalanx 7 Ctm., der zweiten 4 Ctm., der dritten 3,5 Ctm. Die Breite des Fingernagels 0,6 Ctm., die Länge 0,4 Ctm. Auf der dorsalen Fläche ist nur eine deutliche Querfurchen (in der Gegend des Gelenkes der ersten und zweiten Phalanx) vorhanden, auf der volaren Fläche finden wir aber drei vor. Im Gelenke des Mittelhandknochens und der ersten Phalanx, wie auch im Gelenke der zweiten und dritten Phalanx lassen sich keine passive Bewegungen ausführen (Ankylosis). Das passive Beugen und Strecken ist im Gelenke der ersten und zweiten Phalanx bis 15° möglich. Von den activen Bewegungen ist nur die Abduction und Adduction im Bereiche von 5° möglich.

Der Mittelfinger ist am bedeutendsten deformirt. Die erste Phalanx weicht gegen den kleinen Finger zu ab; die zweite Phalanx ist gegen den Daumen unter dem Winkel von 15° geneigt, die dritte Phalanx weicht wieder in der Richtung der zweiten Phalanx gegen den kleinen Finger ab. Die Länge des Fingers 3 Ctm. ($1,5 + 1 + 0,5$). Der Umfang der ersten Phalanx beträgt 6 Ctm., der zweiten 5,6 Ctm., der dritten 2,4 Ctm. Die Breite des Fingernagels 0,6 Ctm., die Länge 0,3 Ctm. An der dorsalen Seite in der Gegend des Gelenkes der Mittelhandknochen und der ersten Phalanx finden wir einen weissen sternförmigen 1 Ctm. langen, 0,5 Ctm. breiten Fleck. Die Haut ist an der Grenze zwischen der ersten und zweiten Phalanx verdickt,

auf einer grossen Fläche entfärbt und hat eine Querfurche; an der volaren Seite der Handfläche finden wir drei den Gelenken entsprechende Furchen. Die passiven Bewegungen sind im Fingeransatzgelenke in allen Richtungen möglich; am leichtesten lässt sich die Beugung des Fingers ausführen (bis 20°). Im Gelenke der ersten und zweiten Phalanx ist die passive Beugung und Streckung kaum im Bereiche von 10° möglich. Zwischen der ersten und zweiten Phalanx ist das Gelenk unbeweglich. Von den activen Bewegungen ist nur eine Spur (2°) der Abduction und Adduction vorhanden; auch ist eine unbedeutende (5°) Beugung im Gelenke des Mittelhandknochens und der ersten Phalanx möglich.

Der vierte Finger: die erste Phalanx, gegen die Handfläche geneigt, bildet mit dem Mittelhandknochen einen ungefähr 36° grossen Winkel und weicht ein wenig gegen den kleinen Finger ab. Die zweite Phalanx ist übermässig gespannt, weicht von der Richtung der ersten Phalanx gegen die Rückseite unter einem Winkel von ungefähr 80° ab und ist ein wenig gegen den kleinen Finger geneigt; die dritte Phalanx ist mit der zweiten in ihrer Verlängerung zusammengewachsen. Die Länge des Fingers beträgt 2,8 Ctm. ($0,8 + 1 + 1$), der Umfang der ersten Phalanx 6 Ctm., der zweiten 4,5 Ctm., der dritten 3,7 Ctm.; die Breite des Fingernagels 0,9 Ctm., die Länge 0,5 Ctm. In der Gegend des Gelenkes, am Fingeransatz und allen Phalangen auf der Rückseite befinden sich kaum bemerkbare unregelmässige weisse Fleckchen. Auf der Haut zwischen der ersten und zweiten Phalanx ist eine bedeutende Querfurche vorhanden; auf der Volarseite befinden sich drei den Gelenken entsprechende Furchen. Die passiven Bewegungen: Im Gelenke des Mittelhandknochens und der ersten Phalanx ist Beugung nur bis 10° möglich, im Gelenke der ersten und zweiten Phalanx ist eine so bedeutende Beugung möglich, dass sich die übermässige Extension in diesem Gelenke gänzlich verliert (also 80°). Das Gelenk der zweiten und dritten Phalanx ist ganz steif geworden. Die activen Bewegungen: eine sehr schwache Abduction und Adduction (1°), eine unbedeutende Beugung im Fingeransatzgelenk (20°).

Der kleine Finger: Länge 2 Ctm. ($1 + 0,5 + 0,5$), der Umfang der ersten Phalanx 4,5 Ctm., der zweiten 3,9 Ctm., der dritten 2,8 Ctm., die Fingernagelbreite 0,6 Ctm., Länge 0,3. Die erste Phalanx ist mit dem Mittelhandknochen in der Flexionsposition gegen die Handfläche unter dem Winkel von 30° zusammengewachsen (ganz unbeweglich). — Die zweite und dritte Phalanx weicht von der Richtung der ersten Phalanx dorsalwärts so sehr ab, dass ihre Richtung der der Mittelhandknochen fast gleich ist. In der Gegend des Gelenkes, am Ansatz des kleinen Fingers finden wir auf der Rückseite einen bedeutenden weissen sternförmigen Fleck. Auf der zweiten und dritten Phalanx ist eine unbedeutende Hautentfärbung zu bemerken. Auf der Rückseite ist eine dem Gelenke der ersten und zweiten Phalanx entsprechende Querfurche sichtbar, auf der Volarseite finden sich drei Furchen vor. Im Gelenke der ersten und zweiten Phalanx ist nur die Streckung möglich (passive bis 40° , active bis 15°); die anderen Gelenke des kleinen Fingers sind unbeweglich.

Die Mittelhandknochen sind verdickt. Die Länge der Handfläche

5 Ctm., die Breite 6,5 Ctm. Die Haut ist auf der Rückseite der Mittelhand braun, glänzend und lässt sich in keine Falte fassen. Die oberflächliche Hautschicht ist ein wenig verschiebbar, wobei sich viele kleine Runzeln bilden. Die tieferen Schichten der Haut und des subcutanen Gewebes sind bedeutend angeschwollen und hart. Beim Druck entsteht eine lang anhaltende Vertiefung. An der Handfläche ist die Haut dünn, hat eine normale Färbung und ist locker (aber nicht angeschwollen). Der ballenartige Thenar bildet fast die Hälfte der Handfläche, der Antithenar ist deutlich abgegrenzt. Die Beweglichkeit ist im Mittelhandgelenke sehr beschränkt; während von den passiven Bewegungen die Beugung gegen die Handfläche bis 10^0 und die Adduction gegen die Seite des Radius und der Ulna bis 5^0 möglich ist, so kann die Kranke selbst kaum eine unbedeutende Beugung gegen die Volarseite ausführen (2^0).

Die Länge des Vorderarmes beträgt 22 Ctm., der Umfang desselben oberhalb des Handgelenkes 15 Ctm., in der Nähe des Ellenbogengelenkes 15 Ctm. Die Muskeln erlitten die Atrophie, obwohl in einem kleineren Grade als auf der rechten Seite. Die Haut ist stark gespannt und trocken; in der Gegend des Ellenbogengelenkes angeschwollen. Die Rinne, in welcher der Nerv. ulnaris verläuft, ist verschwunden. Das Ellenbogengelenk befindet sich fast unter einem rechten Winkel in einer unbeweglichen Position. Die passiven Bewegungen: die Beugung bis 15^0 , Pronation und Supination kaum bis 10^0 (in einem kleineren Grade also, wie auf der rechten Seite).

Der Oberarm ist abgemagert, 28 Ctm. lang und 15 Ctm. (in der Mitte der Länge) Umfang. Die passiven und activen Bewegungen im Schultergelenke: Abduction bis 50^0 , die Bewegung des Armes nach vorne 45^0 , nach hinten 40^0 , die Rotationsbewegungen ungefähr bis 90^0 , die Bewegung nach oben über die horizontale Fläche bis 10^0 . Die Kranke kann mit ihrer linken Handfläche den Kopf und mit dem Daumen das linke Ohr erreichen; im Allgemeinen sind die Bewegungen der linken Extremität freier, als die der rechten.

Die Sehnenreflexe sind im Allgemeinen schwach. Die mechanische Erregbarkeit der Extensoren des Vorderarmes ist ganz aufgehoben; dafür aber ist dieselbe in den Flexoren und den Oberarmmuskeln gesteigert. Der Hautreflex sehr schwach; die Streifen nach mechanischer Reizung der Haut sind undeutlich.

Die unteren Extremitäten.

Die rechte untere Extremität. Der rechte Fuss ist im Ganzen verdickt, cyanotisch gefärbt. An den Zehen ist nichts Abnormes zu bemerken; die letzten Phalangen sind nur etwas verdickt, und an der kleinen Zehe fehlt der Nagel, der ohne jedwede vorherige Entzündungsprocesse wegfiel. Die kleine Zehe ist besonders an der medialen Seite stark cyanotisch gefärbt. Die passive und active Beweglichkeit der Zehen ist normal.

Der Fuss: Der Rücken des Fusses ist stark angeschwollen, besonders am Zehenansatz. Die Haut ist stark gespannt, trocken, lässt sich in keine Falte

fassen und hat viele kleine längliche Furchen. Der äussere Rand des Fusses ist blau.

Die Fusssohle zeichnet sich durch eine dünne angeschwollene Haut, besonders am Ansatz der Zehen, aus. Die Länge des Fusses von der Ferse bis zur Spitze der grossen Zehe beträgt 20 Ctm.

Das Sprunggelenk: Die Gegend des Sprunggelenkes ist angeschwollen, am meisten auf der Rückenseite. Am inneren Knöchel und ein wenig oberhalb desselben befindet sich eine 3 Ctm. lange, 2 Ctm. breite verschiebbare Narbe. Dieselbe ist schwer von der Haut zu unterscheiden; nur die hellere Färbung der Haut in der Mitte weist auf die Anwesenheit der Narbe hin. Daraus geht hervor, dass die Eiterungen, von denen die Kranke erwähnt, nur oberflächliche sein mussten und sich nur auf die Haut beschränkten. Auf der Seite des äusseren Knöchels befindet sich eine kleine runde Narbe, deren Durchmesser 0,5 Ctm. beträgt, dieselbe ist kaum sichtbar. Die passiven und activen Bewegungen sind in diesem Gelenke normal. Die Muskelkraft ist beim Beugen und Strecken eine genügende.

Der Unterschenkel: Die Haut ist an demselben stark angeschwollen und hat in Folge der zahlreichen Erweiterungen der kleinen Venen ein marmorartiges Aussehen. Der Wadenumfang beträgt 27 Ctm. Die activen und passiven Bewegungen sind im Kniegelenke normal. Die Haut ist in der Gegend dieses Gelenkes angeschwollen, der Umfang des Knies beträgt 35 Ctm.

Am Oberschenkel ist nichts Besonderes zu bemerken. Die Haut ist trocken und schwer in eine Falte zu fassen. Durch die Haut schimmern deutlich kleine und grössere Venen durch. Die Fettanlagerung ist recht gross.

Die Leistendrüsen sind deutlich vergrössert und hart. Das Hüftgelenk ist normal.

Die linke untere Extremität: Die grosse Zehe ist ein wenig dünner (7 Ctm. im Umfang), als die auf der rechten Seite (9 Ctm.). Während die Länge der grossen Zehe zu beiden Seiten gleich ist (5 Ctm.); so unterscheiden sich die anderen Zehen in dieser Hinsicht sehr untereinander. So ist die zweite und dritte Zehe links länger als rechts, dafür ist die vierte und fünfte kürzer.

Die Ausmessungen sind folgende: Die zweite Zehe: rechts 2,3 Ctm., links 4,5 Ctm.; die dritte: rechts 1,7 Ctm., links 3,5 Ctm.; die vierte: rechts 2,8 Ctm., links 2,2 Ctm.; die fünfte: rechts 3 Ctm., links 1,2 Ctm.

An der zweiten Zehe kann man bemerken, dass die zweite Phalanx sich stark (unter dem Winkel von 45°) gegen die Sohle neigt und dass das Gelenk der ersten und zweiten Phalanx unbeweglich ist. In der Gegend dieses Gelenkes finden wir auf der dorsalen Seite einen bedeutenden Leichdorn. An der fünften Zehe fehlt der Nagel und höchstwahrscheinlich auch die letzten beiden Phalangen. Alle Zehen haben eine cyanotische Färbung.

Der linke Fuss ist nicht so stark angeschwollen wie der rechte. In der Gegend des inneren Knöchels und ein wenig oberhalb ist eine bedeutende 4 Ctm. lange, 2 Ctm. breite, weisse unregelmässige sternartige Narbe, deren Ränder braun sind. Die Haut ist an diesem Orte sehr hart, verschiebbar und behält nach einem starken Drucke eine flache Vertiefung. In der Gegend des äusseren

Knöchels sind zwei kleine ovale (0,5 Ctm. im Durchmesser) Narben kaum sichtbar. Ihre Färbung ist ein wenig heller als die der Haut. Die activen und passiven Bewegungen sind im Sprunggelenke normal. Der Unterschenkel ist dünner als der rechte (der Wadenumfang 25 Ctm.). Die Haut ist marmorirt und angeschwollen. Der Knieumfang 33 Ctm. Die activen und passiven Bewegungen sind im Kniegelenke normal.

Der Oberschenkel gleicht dem der rechten Seite. Die Leistendrüsen sind weniger vergrößert, als die der rechten Seite. Das Hüftgelenk ist normal.

Der Gang der Kranken ist sehr erschwert, spastisch; die Kranke kann die Füße nicht gehörig von der Erde heben, schleppt dieselben, besonders den rechten Fuss, und hebt die Zehen gar nicht auf. Macht nur kleine Schritte und braucht z. B. für einen Kilometer 3 Stunden Zeit.

Die Kniereflexe sind auf der rechten Seite fast aufgehoben, auf der linken Seite bedeutend vermindert, so dass erst einige Hammerschläge einen Reflex hervorrufen. Bei einer passiven Beugung im Knie- und Sprunggelenke treffen wir auf der rechten Seite auf einen bedeutenden Widerstand (Spasmus). Die mechanische Erregbarkeit ist sehr vermindert; die Muskeln des Unterschenkels sind mechanisch gar nicht erregbar. Der Sohlenhautreflex ist auf beiden Seiten vorhanden; der Bauchhautreflex fehlt.

Die Untersuchung der Sensibilität.

Die Berührung mit dem Köpfchen einer Stecknadel, mit dem Finger, mit einem feinen Pinsel u. dgl. empfindet die Kranke am ganzen Körper sehr gut. Die Empfindung des Druckes, mittelst des Apparates von Eulenburg untersucht, zeigt keine Störungen. Die Localisationsempfindung ist nur an beiden Händen etwas geschwächt. Die Unterscheidungsfähigkeit zweier gleichzeitiger Berührungen (mittelst Sieveking's Apparat) ergab folgende in Centimeter ausgedrückte Zahlen:

die Stirn	auf der rechten Seite 1,3 Ctm., auf der linken 1,5 Ctm.							
die Backe	"	"	"	"	1,1	"	"	1,1
der Nacken	"	"	"	"	2,5	"	"	2,5
die Gegend des Schultergelenkes	"	"	"	"	7,0	"	"	7,0
der Oberarm	"	"	"	"	5,0	"	"	5,0
der Vorderarm (von der volaren Seite)	"	"	"	"	1,7	"	"	1,7
" " (" " dorsalen ")	"	"	"	"	1,0	"	"	1,0
die Hand (Handfläche)	"	"	"	"	2,5	"	"	2,5
" " (Rückenfläche)	"	"	"	"	4,8	"	"	4,8
die Enden der Finger an der Hand	"	"	"	"	0,5	"	"	0,5
der Oberschenkel (v. vorne)	"	"	"	"	2,5	"	"	3,0
" " (v. hinten)	"	"	"	"	2,0	"	"	2,0
der Unterschenkel (von vorne)	"	"	"	"	2,0	"	"	2,0
die Waden	"	"	"	"	0,5	"	"	0,5
die Sohle	"	"	"	"	0,2	"	"	0,5
oberhalb der Brust	"	"	"	"	1,3	"	"	1,3
unterhalb " "	"	"	"	"	1,0	"	"	1,0

die obere Bauchgegend (vorne) a. d. r. Seite	1,5 Ctm.,	auf der linken	1,5 Ctm.
die untere " " " " "	2,0 " " " "	" " " "	2,0 "
die untere Schultergegend " " " "	2,0 " " " "	" " " "	2,0 "
der Rücken am 2. Lendenwirbel " " " "	1,8 " " " "	" " " "	1,8 "
" " unterhalb des 2. Lendenwirbels	1,8 " " " "	" " " "	1,8 "
das Gesäss " " " "	0,8 " " " "	" " " "	1,0 "

Aus dieser Tafel ist ersichtlich, dass die Empfindung auf der rechten Seite ein wenig feiner (Stirn, Schenkel, Sohle, Gesäss) ist, als auf der linken Seite.

Wenn wir diese Ziffern mit den für die Empfindung bei gesunden Menschen von verschiedenen Forschern angegebenen vergleichen, müssen wir zur Ueberzeugung gelangen, dass die Grösse der Weber'schen Tastkreise an manchen Körpergegenden der Kranken die normalen Grenzen überschreitet, nämlich auf der Haut der Hand an der dorsalen und volaren Seite (bei der Kranken auf der Handfläche 2,5 Ctm., bei Gesunden 0,6 Ctm.; am Rücken der Hand 4,8 Ctm., bei Gesunden 1,8 Ctm.), wie auch auf dem Arm in der Gegend des Schultergelenkes (bei der Kranken 7,5 Ctm., bei Gesunden 4 Ctm.), während der Tastsinn an anderen Stellen sehr fein ist (Hyperaesthesia), besonders an den Waden (bei der Kranken 0,5, bei Gesunden 3,1 bis 4,0), an der Sohle (bei der Kranken 0,1—0,5, bei Gesunden 1,3—1,6), am Vorderarm (bei der Kranken 1,0—1,8, bei gesunden 2,7—3,2), an den übrigen Hautstellen sind die Grenzen normal.

Die Unterscheidung der auf einander folgenden Empfindungseindrücke oder die Untersuchung des Bewegungsgefühles (Vierordt) konnte man nur durch das Zeichnen S-förmiger Linien oder Kreise an verschiedenen Orten der Haut durchführen, da die Kranke weder lesen noch schreiben kann. Während die Kranke an anderen Stellen Linien von der Länge eines Centimeters sehr gut unterschied, konnte sie oft 4—5 Ctm. lange Linien auf der Hand nicht unterscheiden.

Die Schmerzempfindung ist an den Händen und am rechten Arme bedeutend geschwächt. Nicht nur der Stich mit einer Stecknadel, sondern auch der Inductionsstrom bereitet der Kranken keinen bedeutenden Schmerz.

Die Untersuchung der Temperaturempfindung zwischen 25—40° C. mit Hilfe der mit Wasser gefüllten Reagenzröhrchen ergab folgende Resultate: am Gesichte und Halse empfindet die Kranke den Unterschied von 0,5° C. recht gut, am Brustbein unterscheidet sie die Temperatur von 0,8° C., am Bauch 0,7° C., am Rücken 1,5° C., an der Handfläche kaum 10° C. (bei normalen Verhältnissen empfindet man schon 0,5° C.), an der dorsalen Seite der Hand 8° C. (bei normalen Verhältnissen unterscheidet man 0,3° C.), am Arm und Vorderarm 3° C. (normal 0,2° C.), am Schenkel 1° C., an den Waden 0,7° C., am Fussrücken 0,6° C. Ich will noch erwähnen, dass die Kranke an den Händen manchmal das Anhauchen und Anblasen empfindet, was uns gar nicht wundert, da der Temperaturunterschied zwischen dem Anblasen und Anhauchen manchmal mehr als 10° C. beträgt. Die Untersuchung wies also

nach, dass die Temperaturempfindung an den beiden oberen Extremitäten (besonders an den Händen) stark geschwächt sei.

Der Muskelempfindungssinn ist normal; die Kranke kann bei geschlossenen Augen genau die passive Lage der einzelnen Glieder bezeichnen.

Die Untersuchung der Nerven und Muskeln mittelst des elektrischen Stromes führte ich einigemal mit aller Vorsicht durch. Ich erwähne zugleich, dass ich zum Messen der Stärke des Inductionsstromes Pürthner's Faradometer (Mikroampèremeter) gebrauchte; die Stärke des Inductionsstromes ist also nicht in Ziffern, die die Entfernung der Spiralen bezeichnen, sondern in Mikroampères ausgedrückt.

Nerven.

N a m e.		Der Induc- tionsstrom in 100 Mikro- ampères	Der constante Strom in Milliampères	
			KaSZ	AnSZ
N. facialis, Stamm	r.	5	3,2	6,0
	l.	2	2,0	4,8
N. „ ramus frontalis	r.	2	2,5	3,5
	l.	1	2,0	2,5
N. „ zygomaticus	r.	2	2,5	3,4
	l.	1	1,5	1,9
N. „ mentalis	r.	1	1,0	1,6
	l.	1	1,0	1,6
N. accessorius	r.	3	0,6	1,0
	l.	1	1,0	1,4
N. axillaris	r.	5	1,8	3,5
	l.	2	0,9	3,5
Plexus brachialis (Erb's Punkt)	r.	8	6,0	12,0
	l.	2	2,2	10,0
N. thoracicus anter.	r.	5	3,5	6,5
	l.	4	3,5	6,5
N. musculo-cutan.	r.	6	5,8	10,0
	l.	2	4,2	10,0
N. medianus	r.	5	4,0	5,0
	l.	5	3,2	4,6
N. ulnaris	r.	5	4,3	10,0
	l.	5	2,1	10,0
N. radialis	r.	3	2,3	8,0
	l.	3	1,9	7,0
N. cruralis	r.	18	15,0	22,0
	l.	15	12,0	20,0
N. obturatorius	r.	10	8,5	15,0
	l.	8	7,0	12,0
N. peroneus	r.	25	6,0	15,0
	l.	20	5,0	14,0
N. ischiadicus	r.	35	18,0	25,0
	l.	30	15,0	20,0
N. tibialis	r.	30	14,0	20,0
	l.	28	10,0	15,0

Muskeln.

N a m e.		Der Induc- tionsstrom in 100 Mikro- ampères	Der constante Strom in Milliampères	
			KaSZ	AnSZ
M. frontalis	r.	3	3	4
	l.	3	3	4
M. corrugator. supercil.	r.	3	3	4
	l.	3	3	4
M. orbicularis palpebr.	r.	3	3	5
	l.	3	3	5
M. zygomaticus major	r.	3	5	8
	l.	3	5	8
M. orbicularis oris	r.	3	5	6
	l.	2	4	5
M. temporalis	r.	4	7	10
	l.	4	7	10
M. masseter	r.	4	7	10
	l.	4	7	10
M. splenius capitis	r.	5	8	14
	l.	5	8	14
M. sternocleidomastoideus	r.	3	5	8
	l.	3	5	8
M. cucullaris	r.	6	10—	9—
	l.	5	10—	9—
M. pectoralis major	r.	5	8	12
	l.	5	8	12
M. deltoideus (vorderer Theil)	r.	4	5—	4—
	l.	4	4—	4—
M. deltoideus (mittlerer Theil)	r.	4	3—	3—
	l.	8	3—	2—
M. deltoideus (hinterer Theil)	r.	4	3—	3—
	l.	8	3—	2—
M. biceps brachii	r.	6	6—	5—
	l.	6	5—	4—
M. triceps	r.	10	10	12
	l.	5	5	6
M. supinator longus	r.	20	5—	6—
	l.	20	6—	6—
M. flexores digitorum	r.	10	10	12
	l.	10	5	6
M. flexor carpi radialis	r.	8	12—	13
	l.	8	10—	11
M. flexor carpi ulnaris	r.	8	8	10
	l.	8	7	9
M. flexor pollicis longus	r.	10	10—	7—
	l.	8	9—	6—
M. extensor carpi rad. longus	r.	10	10—	8—
	l.	14	8—	6—
M. extensor carpi ulnaris	r.	10	9—	7—
	l.	10	8—	5—

N a m e.		Der Induc- tionsstrom in 100 Mikro- ampères.	Der constante Strom in Milliampères	
			KaSZ	AnSZ
M. extensor carpi rad. brevis	r.	10	8—	7—
	l.	10	7—	5—
M. extensor digitor. comm.	r.	10	5	7
	l.	14	6	8
M. extensor indicis propr.	r.	6	4	6
	l.	6	4	6
Thenar	r.	5	4	6
	l.	5	3	4
Antithenar	r.	10	6	10
	l.	10	5	8
M. quadriceps femor.	r.	20	15	20
	l.	20	10	15
M. adductor magnus	r.	20	12	15
	l.	20	12	15
M. glutaesus maximus	r.	20	12	15
	l.	20	12	15
M. gastrocnemius	r.	25	22	28
	l.	25	20	25
M. tibialis anticus	r.	20	16	25
	l.	20	15	20
M. extensor. digit. comm. long.	r.	20	20	25
	l.	20	20	25
M. peroneus longus	r.	15	15	20
	l.	15	15	20
M. extensor. halluc. longus	r.	20	15	20
	l.	20	15	20
M. flexor. halluc. longus	r.	20	20	25
	l.	20	20	25
M. flexor. digit. comm. longus	r.	20	20	25
	l.	20	20	25
M. extensor. digit. comm. brevis	r.	15	15	20
	l.	15	15	20

Aus den obigen Tabellen ist ersichtlich, dass die Erregbarkeit der Nerven und Muskeln für den constanten wie auch den Inductionsstrom im Vergleiche mit den für die Erregbarkeit der Nerven und Muskeln bei gesunden Personen erhaltenen Ziffern im Allgemeinen bedeutend abgeschwächt ist. Auf der rechten Seite ist die faradische und galvanische Erregbarkeit bei allen Nerven und Muskeln viel schwächer als auf der linken Seite. In den Nerven der unteren Extremitäten ist die Erregbarkeit mehr abgeschwächt, als in denen der oberen. Der Unterschied zwischen der rechten und linken Seite zeigt sich am deutlichsten im Plexus brachialis. — Qualitative Veränderungen in der Erregbarkeit der Nerven wurden nicht nachgewiesen; wohl aber wurden in manchen Muskeln erhebliche qualitative Veränderungen gefunden, indem sowohl

Ueberwiegen der Anodenschliessungszuckung sich ergab als auch stark verlangsamte träge Zuckung, was in der Tabelle durch horizontale Striche neben der Zahl angedeutet ist. Der *M. cucullaris* zeigt zu beiden Seiten eine partielle Entartungsreaction (quantitativ: Abnahme der galvanischen und faradischen Erregbarkeit, qualitativ: träge Contraction und die AnSZ $>$ als die KaSZ). Auch zeigt an der oberen Extremität ein gewisser Theil der Muskeln, an beiden Seiten symmetrisch, partielle Entartungsreaction (*M. deltoideus*, *biceps*, *supinator longus*, *flexor pollicis longus*, *extensor carpi radialis longus et brevis*, *extensor carpi ulnaris*). In den Muskeln der unteren Extremitäten ist eine bedeutende Abnahme der galvanischen und faradischen Erregbarkeit vorhanden (*M. quadriceps*, *gastrocnem. et tibialis antic.*; bedeutender auf der rechten Seite).

Um das Krankheitsbild kurz zu recapituliren, führe ich an, dass die Krankheit vor 8 Jahren mit zunehmender Schwäche in den Schultermuskeln der rechten Seite, mit starken Schmerzen, die sich längs des rechten Armes ausbreiteten, mit der Bildung eines Geschwürs in der Gegend des inneren Knöchels am linken Fusse (dem mal perforant ähnlich), nachher am äusseren Knöchel des rechten Fusses und mit dem Entstehen vieler wenig schmerzender Panaritien an den Fingerspitzen beider Hände anfang. — Dann verlor die Kranke allmählig das Empfindungsvermögen in den Fingern, litt oft an Brennen und Schmerzen in den oberen Extremitäten und im Nacken, wobei sich manchmal Steifigkeit und vorübergehende Parese der Nackenmuskeln einstellte. Zu dieser Zeit trat auch vorübergehende Gefühlosigkeit der Zunge mit erschwelter Aussprache wie auch das Ausfallen der Zähne ein. Zuletzt bemerkte die Kranke die Atrophie der ersten Phalanx der kleinen und vierten Zehe des linken Fusses und die allmählich zunehmende Deformirung der Finger, hauptsächlich in Folge der Verkürzung der Phalangen und der Unbeweglichkeit mancher Gelenke zwischen den Phalangen, ausserdem Ankylose in den Mittelhand- und Ellenbogengelenken wie auch erschwerten Gang. — Von den Symptomen, die gegenwärtig durch objective Untersuchung sich nachweisen lassen, sind folgende zu erwähnen: die trophischen Störungen in den oberen Extremitäten (Verkürzung und theilweise Atrophie der Phalangen), die Hypertrophie der Knochenenden der Mittelhand, die Unbeweglichkeit sehr vieler Gelenke, weisse Flecken auf der Haut des Handrückens (in Folge der Atrophie der Hautpapillen), Atrophie der Fingernägel und verschiedener Muskeln, besonders der Extensoren der Finger und der Armmuskeln mit Symptomen einer partiellen Entartungsreaction, Thermoan-

ästhesie und Analgesie, partielle Empfindungslähmung an den Händen und am Arme, Vergrößerung der Tastkreise, Störungen im Bewegungsgefühl der Haut bei gleichzeitigem Erhaltensein des Druck- und Muskelsinnes, vasomotorische Störungen in den unteren Extremitäten (Erweiterung der kleineren Venen, Marmorirung der Haut), Parese der Muskeln der oberen Extremitäten, Erschwerung des Ganges, starke Verminderung der Kniereflexe, Herabsetzung der Sehnenreflexe der Muskeln der oberen Extremitäten, Abnahme der mechanischen Erregbarkeit in den Extensoren der Finger der Hand neben unbedeutender Erhöhung der mechanischen Erregbarkeit der Flexoren der Hand und der Finger und eine Abschwächung der Hautreflexe. Systolisches Geräusch über der linken Kammer und Rasselgeräusche in der Lunge, welche auf die *Insufficiencia valvulae bicuspidalis* und auf einen *Bronchialcatarrh* hinweisen, kommen für das Nervenleiden wohl nicht in Betracht.

Angesichts eines so charakteristischen Krankheitsbildes könnte man das Aufzählen von analogen Formen für überflüssig halten und man könnte denken, dass jeder, der die Beschreibung der Morvan'schen Krankheit kennt, sofort das Bild derselben hier wiederfinden müsste. Da aber, wie wir gesehen haben, die Ansichten hierüber sehr abweichend sind, so ist es nothwendig, auf die Differentialdiagnose näher einzugehen. Ich werde daher, abgesehen von dem Streite über den Zusammenhang dieser Krankheit mit der *Syringomyelie* und *Lepra*, zunächst die Frage zu beantworten suchen, ob man den hier mitgetheilten Fall in der That im Sinne Morvan's der von ihm beschriebenen Krankheit zuzuzählen hat.

Von den Krankheiten, die bei der Differentialdiagnose dieser Krankheit zuerst in Betracht kommen, nenne ich vor allem die *Sclerodactylie*.

Wie bekannt, halten die französischen Autoren die *Sclerodactylie* für eine Art *Sclerodermie* (Ball, Hallopeau, Dufour, Lepine, Tenneson), während Kaposi diese Krankheiten nicht als identisch ansieht (Pathol. u. Ther. der Hautkr., 4. Aufl. 1893, S. 643). Die französischen Autoren unterscheiden drei Formen der *Sclerodermie* 1. *scélérodermie hypertrophique diffuse* oder *scel. oedemateuse* (Hardy) oder *sclerémie* (Besnier). 2. *scélérodermie en plaques*, 3. *scélérodermie des extrémités* oder *scélérodermie mutilante*.

Bei der ersten Form ist die Haut auf einem bedeutenden Gebiete verdickt, hart, glatt, glänzend und lässt sich nicht in Falten abheben; mit einem Worte, es stellt sich uns eine brettharte Schwellung dar, die unter dem Finger keine Vertiefung zurücklässt. Ist das Gesicht von der Krankheit heimgesucht, dann wird der Gesichtsausdruck starr und unterliegt unter dem Einflusse verschiedener Eindrücke keinen Veränderungen (*masque scélérodermique*). In Folge der Spannung der Haut

ist die Nase verdünnt, der Mund verkleinert und öffnet sich ungenügend. An den Extremitäten localisirt sich die Krankheit grösstentheils auf der Seite der Extensoren. Ist die Haut des Brustkastens ergriffen, dann sind die Athmungsbewegungen erschwert. Manchmal befällt die Krankheit auch die Zunge und den Kehlkopf. Im weiteren Verlauf endet der Krankheitsprocess mit Genesung oder mit Atrophie der Haut und der tiefer liegenden Theile. Die Haut ist kalt, verdünnt, geschrumpft und liegt dicht dem Knochen an. Die Färbung derselben ist normal, braun oder sogar bronzeartig. Der Temperatur- und Tastsinn sind manchmal beeinträchtigt.

Die zweite Form: *scélérodermie en plaques* kommt in zwei Arten vor: *scélérodermie en bandes* und *la morphé d'Erasmus Wilson*. Bei dieser Form ist die Haut wie gefroren, pergamentartig und besitzt eine Menge Pigmentflecke, die später in der Mitte eine milchartige, in der Peripherie aber eine blaue oder lilienartige Farbe annehmen (*lilac-ring*).

Die dritte Form: *scélérodermie mutilante* localisirt sich an den Extremitäten symmetrisch aber nicht gleichzeitig. Greift die Krankheit auch die Finger an, dann nennen wir es „*Sclerodactylie*“. Vasomotorische Störungen (*asphyxia localis*), Panaritien, Blasen, Geschwüre und Brand in Folge trophischer Störungen gehen gewöhnlich der Hautverdickung voran oder begleiten dieselbe. — Die Finger werden dünn und kurz, die Haut ist gespannt und an die Knochen wie angeleimt; zuletzt erliegen eine oder mehrere Phalangen der Atrophie, oder fallen ab, wobei sich Geschwüre bilden, die mit der Zeit vernarben. Aehnliche Veränderungen kommen seltener auch an den unteren Extremitäten vor. Erhebliche Theile der Extremitäten erliegen zuweilen der Atrophie und können sogar vollständig absterben.

Die Sklerodermie betrifft vorwiegend Frauen im Alter von 20 bis 40 Jahren.

Aus dieser kurzen Symptombeschreibung der verschiedenen Formen von Sklerodermie ist ersichtlich, dass dieselbe viele Symptome mit unserer Krankheit gemeinsam hat. Es kommen dabei nicht nur Veränderungen an den Fingern (*Panaritía*, *Phalangenschwund*, Verkürzung und Verdünnung der Finger), sondern auch Veränderungen in den Gesichtszügen vor, was eben bei zweifelhaften Fällen in diagnostischer Hinsicht entscheidend ist. Bei unserer Kranken sind um den Mund Hautschrumpfung und besonders Quersfurchen an den Lippen sichtbar, wodurch der Gesichtsausdruck der Kranken niedergeschlagen, verstört und weinerlich ist; die Kranke kann den Mund nicht breit öffnen, die Nase ist verdünnt; dergleichen Veränderungen aber sind unzweifelhaft in

Folge der allgemeinen Auszehrung und des Alters entstanden und haben mit der Sklerodermie nichts gemeinsam, bei der das Gesicht in Folge der Hautunbeweglichkeit einer Maske ähnlich ist. Zweitens sind die Empfindungsstörungen bei unserem Falle bedeutender als bei der Sklerodermie; namentlich aber der Muskelschwund und die theilweise Entartungsreaction lassen sich unmöglich mit der Sklerodermie vereinigen.

Auch Raynaud's Krankheit, *Asphyxia localis*, die sich hauptsächlich durch vasomotorische Störungen charakterisirt, kann man bei unserem Falle auf Grund der Verschiedenheit des Verlaufes ausschliessen. Bei dieser Krankheit, die der Ansicht vieler Forscher nach auf Störungen im vasomotorischen Centrum beruht und die in Anfällen auftritt, können wir drei Stadien unterscheiden: 1. Stadium der localen Anaemie (*Syncope*, *Anaemia localis*, *Ischaemia regionalis*) 2. Stadium der localen Cyanose (*Cyanosis regionalis*, *Asphyxia localis*) und 3. das Stadium des Brandes (*Gangraena symmetrica*). Gewöhnlich wird ohne sichtbare Ursache plötzlich ein Finger der Hand (selten eine Zehe, Ohr oder Nase) sehr blass, als hätte er keinen Tropfen Blut mehr; gleichzeitig empfindet der Kranke ein lästiges Brennen und Stechen in diesem Körpertheile und verliert den Tastsinn, was man gewöhnlich das Absterben des Fingers nennt. Nach einigen Minuten kehrt die Empfindung zurück und statt des Brennens tritt das Gefühl der Hitze ein. Dergleichen Anfälle wiederholen sich allmählich öfter und halten länger an; später folgen sie fast unmittelbar auf einander. Dem Brennen schliessen sich auch starke Schmerzen an. Die Haut ist blass oder violett-blau, der gleichzeitigen Contraction der kleinen Arterien und Venen oder der Arterien selbst entsprechend. An den Fingern bilden sich kleine mit Blut gefüllte Blasen, wonach oberflächliche Schorfe entstehen; daher sind bei manchen Kranken an der Volarseite der Finger zahlreiche sternförmige Narben anzutreffen. Endlich erliegen auch tiefere Hautschichten sogar bis zu den Knochen dem Brande, wodurch der Verlust einer oder mehrerer Phalangen zu Stande kommt.

Dann könnte die „*Pachymeningitis cervical. hypertrophica*“ hier in Betracht kommen, da bei der Kranken Schmerzen im Nacken mit Steifheit oder Parese der Nackenmuskeln sich einfanden. Wenn wir aber erwähnen, dass jetzt in den Nackenmuskeln keine Störungen mehr vorhanden sind, dass die Bewegungen des Kopfes ganz frei sind, dass die Veränderungen an den Händen jenen charakteristischen Contracturen und Handlagen gar nicht entsprechen und dass endlich die Verkürzung der Phalangen bei dieser Krankheit gar nicht vorkommt, dann können wir dieselbe sicher ausschliessen.

Für *Myelitis cervicalis* könnten der Muskelschwund und

Parese, Empfindungsstörungen in den oberen Extremitäten, vorübergehende Schmerzen, Steifigkeit und Parese des Nackens, Panaritien an den Fingern und Phalangenschwund (trophische Störungen), spastischer Gang, Gefühllosigkeit der Zunge und die Erschwerung der Sprache (als Resultat der Verbreitung der Krankheit auf die Medulla oblongata) sprechen.

Wenn wir aber in Erwägung ziehen, dass Anfangs in den unteren Extremitäten Entzündungsprocesse vor sich gingen, die wir doch nicht als Folge einer Erkrankung der grauen Rückenmarkssubstanz im Hals-theile ansehen könnten, und zweitens, dass wir neben dem spastischen Gange auch die Abschwächung der Kniereflexe haben, die bei Myelitis cervicalis unzweifelhaft gesteigert sein müssten und endlich, dass die Empfindungsstörungen sich nicht nur ausschliesslich auf den Temperatur- und Schmerzsinne, sondern auf alle Empfindungsarten beziehen würden — dann müssen wir auch diese Krankheit in unserem Falle ausschliessen.

Sclerosis lateralis amyotrophica fängt wie bekannt mit Symptomen spastischer Parese in den unteren und nachher in den oberen Extremitäten an, wobei später auch Muskelschwund auftritt. — Abgesehen davon, dass bei dieser Krankheit Empfindungsstörungen nicht vorkommen, schliesst schon das Vorhandensein bedeutender trophischer Störungen in der Haut und Knochen, diese Krankheit aus.

Sclerosis multiplex zeichnet sich trotz der verschiedensten Localisation der Krankheitsherde durch charakteristische Symptome fast in jedem Falle aus, zu denen Intentionzittern und scandirende Sprache bei gleichzeitigem Ergriffensein der Hirnnerven gehören.

Atrophia musculorum progressiva verbindet sich weder mit Empfindungsstörungen, noch mit trophischen Veränderungen in Haut und Knochen und mit spastischem Gang.

Was die Neuritis multiplex betrifft, so ist zu erwähnen, dass unser Krankheitsbild keiner charakteristischen Form derselben weder im Anfange noch im weiteren Verlaufe entspricht.

Angesichts dessen unterliegt es gar keinem Zweifel, dass wir es in unserem Falle mit der sogenannten Morvan'schen Krankheit und zwar mit einem typischen Fall derselben zu thun haben. Die Diagnose stützt sich hauptsächlich auf das Auftreten der Eiterungen an den Fingern (Panaritien) und in der Malleolargegend (mal perforant), auf die Bildung der charakteristischen Handdeformation, auf Thermoanästhesie und Analgesie auf einem beschränkten Gebiete bei gleichzeitigem Erhaltensein des Tastsinnes und endlich auf den Muskelschwund in Verbindung mit partieller Entartungsreaction.

Wir könnten nun die Besprechung unseres Falles für erschöpft halten, wenn nicht die Identificirung der Morvan'schen Krankheit mit der Lepra, welche Zambaco-Pascha versucht hat, uns nöthigte, unsern Fall noch näher in diesem Sinne zu analysiren. Sollte sich hier nach vollständige Uebereinstimmung mit den Befunden von Zambaco ergeben, so würden wir es auch hier mit einem Falle von Aussatz zu thun haben, von dessen Vorkommen in unserm Lande bisher noch Niemand eine Ahnung hatte.

Als Zambaco-Pascha sich in die Beschreibungen der Morvan'schen Krankheit vertiefte, fiel ihm eine grosse Aehnlichkeit der letzteren mit den Aussatzfällen, die er in Konstantinopel beobachtete, auf. Auch die Symptome der partiellen Empfindungslähmung, die als charakteristisch für die Syringomyelie beschrieben werden, führten ihn auf den Gedanken der Identität der Syringomyelie mit dem Aussatze, da er dieses Symptom bei manchen Leprafällen beobachtete. Zambaco theilte diesen Gedanken dem Professor Pitres in Bordeaux mit, der in der That in einem für Syringomyelie gehaltenen Falle in einem ausgeschnittenen Stückchen Nerven des Vorderarms die Anwesenheit der Leprabacillen nachwies. Durch dieses Resultat angeeifert, begab sich Zambaco nach der Bretagne (dem Vaterland der Morvan'schen Krankheit) und unternahm hier eine Reihe sehr genauer Untersuchungen, deren Ergebniss er der dermatologischen Gesellschaft in Paris am 8. December 1892 und der medicinischen Akademie vorlegte. Obwohl es schon längst bekannt war, dass Fälle vorkamen, in denen man im Zweifel war, ob man es mit Syringomyelie oder Lepra zu thun habe, wobei sich gewöhnlich der eine Theil für die eine, der andere für die andere Krankheit erklärte, so trat doch vor Zambaco niemand entschieden mit der Anschauung der Identität beider Krankheiten auf. — So beschrieb im Jahre 1891 Thibièrge (*Lèpre anésthésique et Syringomyelie. Gaz. hebdom.*) einen Fall, den hervorragende Aerzte für Syringomyelie hielten, während Leloir (1889) entschieden die Diagnose auf Lepra stellte, was die bacteriologischen Untersuchungen auch bestätigten. (Im Blute fand Oro Mario Leprabacillen.) Dieser Fall bezog sich auf einen 45jährigen Mann, der im Jahre 1883 als Soldat in Tonkin diente, wo er nach 18 monatlichem Aufenthalte Blasen an den Sohlen und Schwäche der Muskeln des rechten Oberarmes bemerkte; nachher trat eine gänzliche, der Nervenverzweigung nicht genau entsprechende Thermoanästhesie, später eine beiderseitige Parese des Hebers des Augenlides und eine Verdickung des Nerv. ulnaris unterhalb des Ellenbogens ein. Auf Grund dieses Falles vermuthete wohl Thibièrge, dass manche der günstig verlaufenden Leprafälle nicht richtig beurtheilt würden;

an die Möglichkeit der Identität der Syringomyelie und Lepra dachte er aber nicht. Erst Zambaco-Pascha, der in Konstantinopel viel Erfahrung in Betreff der Lepra sammelte, berührte die Frage der Identität der Morvan'schen Krankheit und der Syringomyelie mit der Lepra und wies nach, dass der Aussatz in der Bretagne stark verbreitet sei, dass er dort unter den verschiedensten Formen, nämlich als *lepra tuberosa*, *ulcerosa*, *mutilans*, *ichthyotica*, *maculosa* und *anaesthetica* vorkomme, dass unzweifelhafte Leprafälle vorkommen, bei denen dieselben Empfindungsstörungen wie bei der Syringomyelie zu beobachten sind (Thermoanästhesie und Analgesie bei gleichzeitigem Erhaltensein des Tastsinnes), dass die für die Morvan'sche Krankheit gehaltenen Fälle eine Form der Lepra (*Lepra mutilans*) seien und dass endlich manche merkwürdige Geschwürsformen in Folge trophischer Störungen, wie auch manche Formen der Sklerodermie und Syringomyelie und die Fälle von „*Morphaea*“ zur Lepra und dass namentlich die Syringomyelie zur *Lepra anaesthetica* Danielsseni zu zählen seien, dass also der Aussatz vielmehr verbreitet sei als man es voraussetzte und dass derselbe in bis jetzt wenig bekannten Formen auftreten könne. — Indem der Vorsitzende der dermatologischen Gesellschaft, Besnier, der Arbeit Zambaco's seine Anerkennung ausdrückte, bedauerte er gleichzeitig, dass derselbe in keinem einzigen Falle bacteriologische Untersuchungen auf die Anwesenheit des Hansen'schen Bacillus vorgenommen hatte, da doch dieser Beweis zur Unterstützung seiner Ausführungen unbedingt nöthig sei. — Aber auch diesen Beweis lieferte Zambaco bald, da Straus in den herausgeschnittenen Hautstückchen der Kranken in der Bretagne eine bedeutende Anzahl Leprabacillen nachwies. — Nach diesem glücklichen Ausfluge nach der Bretagne unternahm Zambaco in demselben Jahre eine Reise in das südliche und westliche Frankreich. — Ueberall, wo er sich nur länger aufhielt, konnte er leichte Leprafälle oder wenigstens Fälle, die den Verdacht auf Lepra erweckten, antreffen; in manchen Gegenden gelang es ihm sogar, die ausgeprägtesten Formen der Lepra, die sogenannte *lepra leonina* herauszufinden. Im Allgemeinen ist der Ansicht des Autors nach im südlichen Frankreich die Lepra unter den verschiedensten Formen anzutreffen; grösstentheils kommt sie in leichten Formen vor. Wo es sich nur machen liess, schnitt Zambaco Hautstückchen oder Theile der Leprabeulen aus, um dieselben bacteriologisch untersuchen zu können. In zwei Fällen fanden Moniez und Roux Leprabacillen; auch in zwei Fällen, die man vor der Untersuchung durch Zambaco nicht für Lepra hielt, wurden von Pitres Hansen'sche Bacillen nachgewiesen.

Mit den Untersuchungen Zambaco's stimmen auch die Beobach-

tungen Lajard's und Regnault's (Progr. méd. 1892, No. 46—51) überein, die unter den Einwohnern der Pyrenäen eine abgeschwächte Lepraform (die *lepra alba* der alten Autoren) antrafen, die sich durch öfteres Auftreten von Panaritien an den Fingern, durch die weissliche Hautfärbung, Hypertrophie der Nägel, durch das Kahlwerden u. dergl. kennzeichnete, wie auch die Angabe Lajard's (Trophische Störungen der Nägel, Haare und Zähne bei den Kretins. Deut. med. Zeitschr. 1892, No. 87), dass er neben vielen Leprafällen in Landes einen typischen Fall der Morvan'schen Krankheit antraf und dass die Einwohner in Salies die dort wohnenden Cretins, die sich durch angeborene Hypertrophie der Nägel, Kahlheit am Kopfe und der Augenwimpern auszeichnen, für Abkömmlinge der mit Lepra Befallenen halten, darum dieselben meiden und ihnen in der Kirche sogar eine abgesonderte Stelle anweisen.

Da nun Angesichts der Untersuchungen Zambaco's, wie es scheint, die Identität der Morvan'schen Krankheit mit der Lepra gar keinem Zweifel unterliegt, müssen wir uns fragen, ob auch unser Fall, der ein typisches Bild der Morvan'schen Krankheit darstellt, zur Unterstützung obiger Ansichten dienen könne oder mit einem Worte, ob derselbe als ein Fall von Lepra anzusehen sei.

Wie bekannt, entschied bei zweifelhaften Leprafällen der Umstand, ob sich der Kranke in einem von Lepra heimgesuchten Orte aufhielt und mit Leprakranken zusammen kam; wenn dies aber nicht der Fall war, dann wurde Lepra ausgeschlossen und die Morvan'sche Krankheit oder Syringomyelie u. dergl. angenommen. So giebt Kaposi (Path. u. Ther. d. Hautkr. 1893, S. 822) an, „... und dass umgekehrt bei Personen, welche niemals in Lepragegenden gewesen, kaum die Existenz dieser Krankheit angenommen werden kann.“ Obwohl sich unsere Kranke ausserhalb ihrer Geburtsstadt (Zborów) nur nach Lemberg entfernte und mit Leprakranken höchstwahrscheinlich in keinen Contact kam, so können wir doch diesem Umstande keine grössere Bedeutung zuschreiben, da es eben scheint, dass gerade dieser Umstand häufig der Grund des Uebersehens der Lepra war. Wir müssen trachten, die obige Frage nicht nur auf Grund der genauen Analyse klinischer Symptome, sondern auch auf Grund der bacteriologischen Untersuchungen zu beantworten. Der ersten Aufgabe werden wir uns am erfolgreichsten entledigen, wenn wir im Allgemeinen die Formen, unter denen die Lepra verlaufen kann und die Symptome derselben genau schildern werden (*Lepra Arabum* s. *Elephantiasis Graecorum*). — Allgemein bekannt ist es, dass Lepra unter verschiedenen Formen auftreten kann. Gewöhnlich unterscheidet man zwei Hauptformen: 1. *lepra tuberculosa* s. *tuberosa* und

2. *lepra nervorum, anaesthetica s. glabra*, während Andere (Danielssen, Boeck, Hansen): *Lepra tuberosa und maculosa*, Kaposi: *lepra tuberosa, maculosa und anaesthetica* unterscheiden.

Lepra tuberosa tritt unter allgemeinen Symptomen wie Müdigkeit, Verdauungsstörungen, Congestionen, Gelenkschmerzen, Fieber, Entwicklung von Flecken verschiedener Grösse gewöhnlich im Gesicht und an der Brust auf. Diese Flecke sind Anfangs kupferroth, nachher braun, die Haut an diesen Stellen ist glatt, glänzend, verdickt und beim Drucke schmerzhaft. Nach Monaten, manchmal nach Jahren treten auf der Haut Knötchen verschiedener Grösse auf, vor allem am Gesicht (an der Nase, Wangen, Kinn), am Rumpfe, den Extremitäten und manchmal auf der Binde- und Hornhaut und auf der Schleimhaut der Nase, des Rachens und Kehlkopfs. — In Folge der zahlreichen Knötchen und diffuser Infiltration am Gesichte, hauptsächlich aber in Folge der Verdickung der Nase, Lippen und des Kinnes wird das Gesicht des Kranken dem Löwengesichte ähnlich (*Facies leonina, leontiasis*), während die dick gewordenen und deformirten unteren Extremitäten an die Füsse eines Elephanten erinnern (*Elephantiasis*). Die weitere Entwicklung der Knötchen geht gewöhnlich langsam vor sich, viele erliegen der Resorption, andere wieder geben Anlass zur Bildung von Geschwüren, die, wenn sie tief reichen, zu Eiterungen und zur Eröffnung der Gelenke führen, in Folge dessen nachher Knochen hervortreten oder Phalangen und sogar Finger u. dergl. abfallen (*Lepra mutilans*).

Lepra anaesthetica (s. nervorum s. tropho-neurotica), die sich hauptsächlich durch Empfindungsstörungen charakterisirt, zeigt im Allgemeinen eine grössere Verschiedenheit der Symptome als die vorige Form; es fehlt nur das Fieber, dafür treten eine übermässige Reizbarkeit der Haut, Jucken und reissende blitzschnelle Schmerzen auf. Bald darauf zeigen sich auf der Haut verschiedenartige Flecke. Tenneson unterscheidet folgende Fleckenarten:

1. Die Congestionsflecke bilden oft unvollständige, blassrosa Ringe von grösserem Durchmesser, die sich unter verschiedenen Winkeln kreuzen. Ausnahmsweise nur verbinden sich diese Flecke mit Infiltrationen, schälen sich und bilden den Sitz eines leichten Juckens und Schmerzes. Diese Flecke gehen bald vorüber oder halten auch länger an; im letzteren Falle lassen sie Pigmentflecke zurück.

2. Pigmentflecke (*tâches pigmentaires*) entstehen entweder direct oder erst nach den Congestionsflecken. Sie sind rund, von der Grösse einer Münze, haben reine Ränder und eine blassrosa bis dunkelbraune Färbung, bilden vollständige oder unvollständige Ringe von

grossen Durchmesser und verbreiten sich centrifugal. Diese Ringe sind manchmal aus verschiedenfarbigen Streifen (roth, blau, gelb u. s. w.) gebildet.

3. *Tâches leucodermiques ou achromiques.* Dieselben sind von vornherein farblos oder erst nach anderen Flecken entstanden; in der Mitte farblos, zeigen sie im Umfange Pigment- oder Congestionsflecke. Auf der Haut unterscheiden sie sich durch ihre weisse, milchartige Färbung; sogar die an diesen Stellen wachsenden Haare sind weiss. Ausser den Flecken treten noch besonders an den Händen und Füssen Blasen auf, die jedoch nichts Besonderes aufzuweisen haben. Ihre Grösse ist verschieden; man nannte sie oft *Pemphigus leprosus*. Sie entstehen mit Fieber oder auch ohne dasselbe. Nach ihrem Aufspringen regenerirt sich manchmal die Hornschicht; manchmal aber bildet sich ein Schorf und daraus ein Geschwür, was für die Form „*lèpre lazarine*“ charakteristisch ist. Mit dem Auftreten der Flecke und ihrer Entwicklung verbinden sich zwei Arten von Empfindungsstörungen: Reizungssymptome, die auf Neuralgien und verschiedenartigen Hyperästhesien beruhen und vorübergehend sind, und Lähmungssymptome, die eine grössere semiologische Bedeutung haben. Im Bereiche der farblosen Flecke ist der Tastsinn abgeschwächt oder gänzlich aufgehoben. Oft finden wir Analgesie und Thermoanästhesie bei erhaltenem Tastsinn. Die Gefühllosigkeit nimmt nicht nur die oben beschriebenen Hautgebiete ein, sondern kann mit der Zeit auch allgemein werden. Je länger der Krankheitsprocess in den Nerven währt, desto grössere Degenerationen gehen in denselben vor sich. — In manchen Fällen können wir die Verdickung der Nervenstämmen fühlen, besonders die des *N. ulnaris* (zwischen dem Olecranon und *Condylus med. humeri*) oder des *Plexus brachialis* u. dgl. und die Nerven sind an diesen Stellen auf Druck schmerzhaft. — Neben den Empfindungsstörungen und der Verminderung der Schweisssecretion tritt gleichzeitig Atrophie der Haut und des subcutanen Gewebes wie auch Parese der Bewegungsnerven mit Muskelschwund in Folge trophischer Störungen oder in Folge der Unthätigkeit auf. Ergreift die Krankheit den Gesichtsnerv, dann nimmt das Gesicht einen traurigen, melancholischen Ausdruck an. In Folge der Parese der peripheren Nerven nehmen die Finger Klauenform, die unteren Extremitäten aber Klumpfussstellung an. Die Zwischenknochenmuskeln schwinden gewöhnlich. Bald aber tritt ein neues Symptom auf, das erst die Krankheit charakterisirt. In Folge trophischer Störungen erliegt das Gewebe bei unbedeutenden Entzündungserscheinungen der Resorption und wird so sehr dünn, dass sich in Folge progressiver Atrophie der Haut, Fascien und Sehnen das eine und

das andere Gelenk öffnet und ganze Finger u. dergl. abfallen, oder es entstehen in Folge von Verletzungen Geschwüre an den Händen und Füßen, die endlich zur Mutilation d. i. zum Abfall der Phalangen, ganzer Finger an den Händen und Füßen oder sogar der ganzen Hand und des ganzen Fusses führen. — Hier und da kommt es sogar zum trockenen oder nassen Brand.

Auf diese Art bilden sich bedeutende Deformationen. Es ist noch zu erwähnen, dass in den Extremitäten, besonders in den unteren, das Gefühl des Ameisenlaufens und Schmerzhaftigkeit der Nervenstämme auftritt, und dass die Kranken in einer und derselben Position weder lange liegen noch sitzen können; auch können sie sich nicht ohne bedeutende Schmerzen bewegen. Schliesslich tritt Abstumpfung des Geistes, Temperaturabfall, langsame Herzaction, Marasmus oder Complicationen (Nierenentzündung, Pyämie u. dergl.) und endlich eigenthümliche Lepra-Veränderungen in den Lungen (*Phthisis pulmonum leprosa*) ein. — Ich will noch erwähnen, dass manchmal Combinationen beider Formen vorkommen und dass wir es dann mit einer gemischten Form (*Lepra mixta*) zu thun haben und dass in manchen Ländern die erste Form (*Lepra tuberosa*) überwiegend ist, die sich durch einen schnellen Verlauf auszeichnet, in den anderen wieder die andere (*Lepra anaesthetica*), deren Verlauf ein langsamer, 8—10 Jahre anhaltender ist.

Wie ich schon erwähnt habe, unterscheiden manche (Wilson, Kaposi) noch eine Fleckenform (*Lepra maculosa*), die sich durch rothviolette oder braune Flecke mit oder ohne Infiltration der Haut, mit weissen Punkten oder Streifen gemengt auszeichnet. Wilson unterscheidet noch überdies: *Morphea rubra*, *alba*, *lardacea*, *atrophica*, *nigra*, *vitaligo*, als Flecke verschiedener Grösse, in der Mitte weiss, an den Rändern roth gefärbt. Die „*Lepra maculosa*“ geht mit der Zeit in die erste (*tuberosa*) oder in die zweite Form (*anaesthetica*) über. Wichtig ist es für uns, dass die Fleckenform die ursprüngliche Form der epidemischen Lepra in den Ländern, die nun von derselben befreit sind, darstellt und, dass diese Form von selbst heilen kann und den Organismus nicht in hohem Grade angreift.

In klinischer Hinsicht fallen uns nun bei unserer Kranken folgende Symptome auf, die den Verdacht auf Lepra erwecken: Deformation der Hände, das Fehlen mancher Phalangen (*Mutilationes*), Verdünnung und Verkürzung anderer Phalangen, weisse Flecke an der Haut der Hand und der Finger, die den als „*Tâches achromiques*“ oder „*Morphea alba*“ beschriebenen Flecken ähnlich sind, theilweise Empfindungsstörungen, Verdickung des *N. ulnaris*, Parese der Muskeln und Schwund derselben. Bei der Vergleichung der typischen Symptome für *Lepra anaesthetica* mu-

tilans mit den Symptomen unserer Kranken müssen wir zu dem Schlusse gelangen, dass wir nicht nur keinen Grund haben, der uns in diesem Falle zum Ausschliessen der Lepra berechtigen könnte, sondern dass wir eben auf Grund der klinischen Symptome unsere Diagnose auf die oben erwähnte Lepraform stellen müssen. Selbstverständlich könnte nur eine bacteriologische Untersuchung für diese Diagnose einen sicheren Beweis liefern. Da aber die Kranke weder das Herausschneiden eines kleinen Nervenstückes, noch die Bildung localer Eiterungen mittelst eines Vesicans, wie es Kalindero und Babes (*La lèpre en Roumanie, Annales de l'Institut de Pathol. et de Bacter. de Boucarést* 1888/89, p. 463) rathen, erlauben wollte, musste ich mich auf die Untersuchung des Blutes, die ich auf das Genaueste durchführte, beschränken.

In einem frischen der Fingerbeere entnommenen Blutstropfen zeigten die rothen Blutkörperchen eine schwächere Färbung (in Folge verminderten Hämoglobingehaltes) als bei normalen Verhältnissen, ordneten sich nur schwer in Geldrollenform an, die rothen Blutkörperchen fanden sich in kleinerer Zahl wie gewöhnlich, die Anzahl der Bizzozero'schen Blutplättchen war klein und das Fibrinnetz bildete sich spät. In einem Cubikmillimeter Blut befanden sich durchschnittlich 3,979,000 rothe und 32,000 weisse Blutkörperchen, also im Vergleich zu den normalen Verhältnissen wiesen die Zählungen nach, dass neben der Verminderung der Menge der rothen Blutkörperchen die Anzahl der Leukocyten bedeutend vermehrt war. Das Verhältniss der weissen Blutkörperchen zu den rothen beträgt 1:124.

In den Deckglaspräparaten, welche ich mittelst Eosin und Methylenblau nach Aldehoff's Methode, mittelst Eosin und Hämatoxylin oder Fuchsin und Methylenblau nach Ehrlich's Methode gefärbt habe, fand ich vor Allem eine bedeutende Anzahl der neutrophilen Myelocyten (d. i. grosse Zellen, die einen oder zwei runde oder concave Kerne haben und deren Protoplasma mit vielen neutrophilen Körnchen ausgefüllt ist) und eine bedeutende Anzahl der neutrophilen (Ehrlich's ϵ -Körnung) polymorphen (selten mit einem lobulären Kerne) Leukocyten vor. Die eosinophilen Zellen (Ehrlich's α -Körnung) fanden sich in einer kleinen Anzahl vor, die Körnchen dieser Zellen waren im Allgemeinen schwächer gefärbt, als im normalen Blute (sie hatten keine ziegelrothe, sondern eine blassrosa Farbe und glänzten nicht so schön). Manchmal konnte ich auch in den oben erwähnten Myelocyten kariokinetische Figuren oder, was öfters vorkam, helle, farblose Bläschen (Vacuolae) im Kerne oder auch im Protoplasma antreffen.

In den gefärbten Präparaten nach Rikle's Methode (Ziehl-Neelsen's Carbofuchsin, Entfärbung mittelst Alkohol durch Salzsäure

schwach gesäuert), nach Koch-Ehrlich's oder Unna's Methode (Methylenblau durch 20 Minuten, Auswaschen in Wasser, concentrirte Tanninwasserlösung 5 Minuten, Auswaschen im Wasser, absoluter Alkohol, Nelkenöl) wies ich unzweifelhaft die Anwesenheit dünner, fast wie die Hälfte der rothen Blutkörperchen langer Bacillen nach, die sich frei unter den Zellen oder im Protoplasma grosser Zellen (Myelocyten), manchmal einige in einer Zelle befanden. Zwar verhalten sich die Leprabacillen (von Hansen im Jahre 1874 entdeckt) ihrer Form und mikrochemischen Reaction nach ähnlich wie die Tuberkelbacillen, doch in Anbetracht dessen, dass die Tuberkelbacillen im Blute sich nur bei Fällen von Tuberculosis miliaris, die wir bei unserer Kranken entschieden ausschliessen können, vorfinden, müssen wir zur Ueberzeugung gelangen, dass die vorgefundenen Bacillen im Blute unzweifelhaft Leprabacillen sind. Angesichts dessen halte ich die Diagnose auf Lepra in unserem Falle für erwiesen.

Wenn aber unser Fall, wie ich es oben nachgewiesen habe, ein typisches Bild der Morvan'schen Krankheit darstellt, dann ist unsere Folgerung, dass die Morvan'sche Krankheit in der Pathologie keine gesonderte Stellung einnehmen könne, sondern dass sie nur eine Lepraform, nämlich *Lepra anaesthetica mutilans* sei, gerechtfertigt. Unser Fall beweist somit, dass die Ansicht Zambaco's richtig ist. Wenn wir nun berücksichtigen, dass fast alle Autoren die Morvan'sche Krankheit zur Syringomyelie zählen, dann fühlen wir uns im Rechte zu behaupten, dass wenigstens diejenigen Fälle der Syringomyelie oder Gliomatose, die unter dem typischen Bilde der Morvan'schen Krankheit verlaufen, zur Lepra zu zählen sind. Wollen wir die weitere Frage, ob man auch andere Fälle der Syringomyelie für Lepra halten kann, beantworten, dann müssen wir zuerst den Zusammenhang zwischen den klinischen Symptomen, anatomischen Veränderungen (Wuchern der Neuroglia und Bildung der Höhlen im Rückenmarke) und dem ätiologischen Factor, d. h. den Leprabacillen, aufklären.

Wenn wir voraussetzen, dass die Leprabacillen die Ursache der anatomischen Veränderungen, die bei dieser Krankheit auftreten, und der klinischen Symptome seien, dann können wir uns den ganzen Process auf folgende Weise erklären: Nachdem die Leprabacillen tief in die Haut eingedrungen sind, vermehren sie sich in den Scheiden der Hautnerven und rufen eine Degeneration der Nervenfasern (Neuritis interstitialis et parenchymatosa) hervor. Schon aus dem Grunde können verschiedene Symptome, wie trophische und Empfindungsstörungen (Anaesthetie, Panaritien, Flecke auf der Haut u. dgl.) auftreten. Nachher wandern die Leprabacillen längs der Nerven und führen zu ähnlichen

Veränderungen in den dickeren Nervenstämmen (in Folge wovon Parese und Schwund der Muskeln auftreten). Haben die Bacillen nun auch das Rückenmark erreicht, dann entwickeln sie sich in der Neuroglia, besonders in der grauen Substanz, das Wuchern (Gliomatosis) und nachher den Zerfall derselben nach sich ziehend, wodurch Höhlen im Rückenmarke entstehen (Syringomelie).

Das Vorkommen der Nervenentzündungen in der Morvan'schen Krankheit beweisen die oben angeführten Untersuchungen Monod's und Reboul's wie auch die Joffroy's und Achard's und Anderer; dass derartige Veränderungen bei Leprafällen vorkommen (Neuritis et Perineuritis leprosa ascendens) ist zu erwähnen überflüssig. Es ist nur also die Voraussetzung, dass sich Leprabacillen im Rückenmarke entwickeln und die erwähnten Veränderungen hervorrufen können, zu unterstützen. Die neuesten Untersuchungen Tedeschi's (Ueber die Uebertragung der Lepra auf Thiere. Centralbl. f. Bacteriol. u. Paras. 1893. B. XIV. No. 4/5) geben uns in dieser Hinsicht eine wichtige Basis. Wie bekannt, gelang es bis jetzt Niemandem, trotz der vielen Versuche, Lepra auf Thiere zu übertragen. Tedeschi aber (im patholog. Institute zu Siena) rief beim Affen durch Impfung kleiner Theilchen von Lepraknötchen in die Nervencentra, nämlich unter die Rückenmarkshaut, unzweifelhaft Lepraveränderungen im Rückenmarke hervor. In acht Tagen nach der Impfung verschied der Affe, und die Obduction wies nach, dass das Rückenmark mit einer rothgelben Masse mässiger Consistenz und mit einer weissgelben trüben Flüssigkeit auf einem Gebiete von 10 Ctm. umgeben war. Diese Masse bestand aus weissen Blutkörperchen, Epithelioidzellen und einer grossen Menge Leprabacillen. Die Hirnhaut war hyperämisch und in der Flüssigkeit der Gehirnkammern, unter der Arachnoidea, wie auch im Exsudate im Rückenmarke fand er eine grosse Menge der Leprabacillen. Innerhalb des Nervengewebes waren kleine necrotische Herde zu sehen, die Nerven und Ganglienzellen waren angeschwollen, überdies war eine kleinzellige Infiltration längs der Gefässe sowie auch aus Leukocyten und epithelioidalen Zellen bestehende Herde mit dem Charakter der Lepraknötchen zu bemerken. Bei Kaninchen und Meerschweinchen rief die Impfung Meningo-encephalitis und Meningomyelitis mit einer bedeutenden Vermehrung von Leprabacillen hervor. Auf Grund dieser Untersuchungen behauptet Tedeschi, dass die Leprabacillen in den Nervencentren und im Liquor cerebro-spinalis vortheilhafte Bedingungen zu ihrer Entwicklung und zur Stärkung ihrer Lebenskraft finden, und dass die Thiere, die auf die Impfung an anderen Stellen (unter die Haut, in die yordere Augenkammer, in die Bauchhöhle, in's Blut) unempfindlich

bleiben, der Infection erliegen, wenn ihnen die Leprabacillen in die Nervencentra eingepflanzt werden. Angesichts dessen können wir fast sicher behaupten, dass die Leprabacillen in den peripheren Nerven und in den Nervencentren vortheilhafte Bedingungen zu ihrer Entwicklung finden, und dass die Leprabacillen, wie es Campana (Monatshefte f. pract. Derm. Bd. XVII. No. 3) behauptet, als Anaëroben sauerstoffarme Gegenden aufsuchen und sich hauptsächlich in den längs der Nerven verlaufenden Lymphgefässen verbreiten. Auf diese Art können Leprabacillen in das Rückenmark gelangen und weiterhin das Wuchern der Neuroglia (Gliomatosis) und den Zerfall derselben, was die Syringomyelie charakterisirt, nach sich ziehen. Zu dieser Ueberzeugung gelangt, kann ich meine Vermuthung nicht verbergen, dass Schultzze (Zur Kenntniss der Lepra. Deutsch. Arch. f. klin. Med. B. 43. S. 496) durch sein kategorisches Ausschliessen der Möglichkeit der Erkrankung des Rückenmarkes im Verlaufe der Lepra und durch das Einreihen der von Steudener (Beiträge zur Pathologie der Lepra. Erlangen 1867.) und Langhans (Virchow's Archiv. 1875. S. 175) beschriebenen Leprafälle und vieler anderen zur Syringomyelie, nicht wenig dazu beitrug, dass nach seinem Beispiele viele Autoren in zweifelhaften Fällen die Diagnose auf Syringomyelie und nicht auf Lepra stellten und dass dadurch die Aufklärung des Zusammenhanges zwischen der Syringomyelie und Lepra sich eine so lange Zeit hinzog.

Nachdem ich nun die Erklärung des Wucherns und der Bildung der Höhlen im Rückenmarke gegeben habe, will ich nicht im Geringsten behaupten, dass jeder Fall von Syringomyelie seine Entstehung ausschliesslich den Leprabacillen verdanke, da es ja möglich ist, dass auch andere Factoren das Wuchern der Neuroglia und den Zerfall derselben hervorrufen können. Welche Fälle aber als „Syringomyelia leprosa“ und welche als „non leprosa“ zu betrachten sind, kann einzig nur die bacteriologische Untersuchung entscheiden, obwohl es mir scheint, dass man in den Fällen wenigstens, in welchen charakteristische Symptome der Morvan'schen Krankheit, wie: Panaritien, Milchflecke auf der Haut, die keine Narben sind, oder andere der Lepra eigene Flecke, Verdickung der Nervenstämme (besonders des Nervus ulnaris) und im Allgemeinen Symptome, die die Lepra charakterisiren, auftreten, auch ohne bacteriologische Untersuchung mit der grössten Wahrscheinlichkeit die Diagnose als Lepra stellen kann. Ohne alle die Fälle, die man bisher als Syringomyelie beschrieben und die nun entschieden für Lepra zu halten sind, aufzuzählen, will ich mich nur auf die Erwähnung beschränken, dass wir nicht nur in der Arbeit von Anna Bäumler (Ueber Höhlenbildungen im Rückenmark, Deut. Arch. f. klin. Med. Bd. 40,

1887), welche 114 bis zum Jahre 1887 bekannte Fälle der Syringomyelie zusammenstellte, sondern auch in der späteren Literatur eine Anzahl von Leprafällen unter dem Namen „Syringomyelie“ angeführt finden, von welchen ich nur den von Kretz mitgetheilten Fall hervorheben will (Ueber einen Fall von Syringomyelie. Wiener klinische Wochenschrift, 1890, No. 25; 26, S. 481). In diesem Falle war „eine Reihe von weissen, mit einem Pigmentsaume umgebenen, rund oder länglich gestalteten, mit einem leicht atrophischen Papillarkörper versehenen, bis kreuzergrossen Flecken an der Radial- und Vorderseite des linken Unterarmes vorhanden, über deren Alter und Art der Entstehung der Patient nichts anzugeben wusste“. Wenn ich nun erwähne, dass der Kranke sich in Griechenland, Türkei und Rumänien, also in Ländern, wo Lepra verhältnissmässig sehr oft vorkommt, aufhielt, dann werden wir zur Ueberzeugung gelangen, dass dies unzweifelhaft ein Leprafall war.

Nachdem wir das Verhältniss der Morvan'schen Krankheit und der Syringomyelie zur Lepra besprochen haben, wird es auch von Interesse sein, zu erwähnen, dass in den letzten Zeiten manche Forscher zur Lepra noch andere Krankheiten, wie z. B. gewisse Formen der Sklerodermie zählen.

Unser Fall hat nicht nur aus dem Grunde eine gewisse Bedeutung, dass er auf die Identität der Morvan'schen Krankheit und mancher Formen der Syringomyelie mit der Lepra hinweist, sondern auch deshalb weil wir, indem wir diesen Fall für Lepra erklären, zugleich feststellen, dass in unserem Lande (Galizien) Lepra unzweifelhaft vorkommt. — Dieser Umstand kann uns, obwohl derselbe, wie es mir bekannt ist, zum ersten Mal nachgewiesen wird, doch nicht so sehr wundern, wenn wir berücksichtigen, wie es die neueren Beobachtungen lehren, dass Lepra an den verschiedensten Orten Europas, wo bis unlängst diese Krankheit unbekannt war, entdeckt wurde. So unterliegt es nun keinem Zweifel, dass Lepra in der Moldau, Wallachei, Rumänien (Schreiber, Kalindero und Babes), Südrussland (Minnich), Ungarn (Schwimmer beschrieb einige Fälle), Tirol (Lang 2 Fälle), Bosnien (Neumann), Riga (Bergmann), Petersburg (Petersen), Nikolajew (Knorre) u. s. w. angetroffen wurde.

Ohne mich mit der Frage, wie sich diese Krankheit verbreitet, wie man sich die sporadischen Fälle erklären soll, was für eine Rolle die Erbllichkeit bei dieser Krankheit spielt und in wie fern sie ansteckend ist, zu beschäftigen, will ich nur erwähnen, dass sich Danielssen Stückchen von Lepraknötchen vier Mal, nämlich im Jahre 1844, 1846, 1856, 1858 und auch vielen anderen Personen einimpfte und da-

bei immer negative Resultate erhielt und dass in Paris, wie Tenneson behauptet, kein einziger Fall von Leprainfection vorkam und dass man gar keinen Grund habe, die Leprakranken abzusondern, obwohl ich wiederum nicht mit Schweigen übergehen kann, dass Pater Damian nach einem längeren Aufenthalte im Spital für Leprakranke auf den Inseln Havai in Molokai in Folge von Lepra starb und dass in Südamerika in den letzten 20 Jahren die Leprafälle so sehr zunahmen, dass jetzt schon der 10. Theil der Departements Santander und Boyac von Lepra heimgesucht ist, und dass die Regierung Spitäler für die Kranken zu bauen beabsichtigt.

Der Worte des Fr. Engel Bey in seinem Referate über die Thätigkeit der Lepracommission in Aegypten „. . . . daneben hat aber wohl jedes Land die Pflicht, der Lepra bei sich nachzuforschen, und jeder, den Gelegenheit oder Stellung dazu beruft, soll sein Scherflein zu ihrer Kenntniss beitragen“ eingedenk, werde ich den Zweck vorliegender Abhandlung für erreicht halten, wenn dieselbe die Aufmerksamkeit der grösseren Aerztekreise auf diesen in jeder Hinsicht der Nachforschung würdigen Gegenstand lenken wird.