

XIV.

Aus der allgemeinen Poliklinik der Stadt Basel
(Prof. Massini).

Beitrag zur Lehre von der progressiven neuralen Muskelatrophie.

Von

Dr. F. Egger,

Privatdocent. Stellvertreter des Directors der allgemeinen Poliklinik.



Durch die vortrefflichen Arbeiten von Charcot und Marie¹⁾, namentlich aber von Hoffmann²⁾ über die progressive neurale Muskelatrophie sind Veröffentlichungen über weitere Fälle dieser Krankheitsform in ziemlicher Anzahl hervorgerufen worden, so dass wir über das klinische Bild zur Zeit befriedigend unterrichtet sind. Dagegen macht sich der Mangel an guten Obduktionsbefunden noch recht bemerkbar.

Wenn ich in Nachfolgendem es unternehme über zwei von mir beobachtete Fälle von progressiver neuraler Muskelatrophie zu berichten, ohne die anatomische Begründung derselben liefern zu können, so thue ich es nur deshalb, weil sich weitere Beiträge zur Symptomatologie und Differentialdiagnose ergeben, und weil sich mir bei der Beobachtung dieser Fälle neue Gesichtspunkte über die Stellung der Krankheit in der Gruppe ähnlicher Erkrankungsformen aufgethan haben.

1) Charcot und Marie, Sur une forme particulière d'atrophie musculaire etc. Revue méd. 1888.

2) Hoffmann, Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Dieses Archiv Bd. XX. — Hoffmann, Weitere Beiträge zur Lehre u.s.w. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. I.

Krankengeschichte I.

Joh. M—B., 36 Jahre alt. Arbeiter einer Mineralwasserfabrik.

Grossvater starb, 86 Jahre alt an Apoplexie. Vater starb an Lungenentzündung, Mutter starb an Venenentzündung. In der Familie seien keine Krankheiten vorgekommen, welche mit Lähmungen einhergingen. Zwei Schwestern und ein Bruder gesund; ein älterer Bruder zeigt seit $1\frac{1}{2}$ Jahren das ähnliche Leiden, an welchem Patient erkrankt ist (s. Krankengeschichte II.). Patient ist verheirathet und hat 4 gesunde Kinder. Die Frau hat nie abortirt.

Patient war im Jahre 1867 im Augenspital. Im Jahre 1878 erhielt er einen ungefährlichen Messerstich zwischen 8. und 9. Rippe.

1882 und 1883 war er im Bürgerspital wegen acutem Gelenkrheumatismus. In seiner Jugend hat er viel an der Wiese (Fluss bei Basel) gearbeitet und musste beim Sandschöpfen stundenlang im Wasser stehen.

Die jetzige Erkrankung begann im Jahre 1892. M. spürte zuerst eine Müdigkeit in den Beinen. Es fiel ihm auf, dass er beim Gehen die Kniee höher heben musste, als andere Leute. Er machte viele Fehltritte, stolperete, stiess mit den Fussspitzen an und hatte das Gefühl, „als wenn er in hohem Grase gehe“. Dabei fühlte er sich unsicher, wenn er nicht auf die Füsse und den Boden blickte. Nachts konnte er allein nicht gehen. In den Fersen hatte er oft Schmerzen „wie wenn man mit einem Messer darin herumwühlte“. Das rechte Bein war immer etwas schwächer als das linke.

Im Juli 1893, nachdem er eine Kiste mit Siphon in einen Keller getragen hatte, war plötzlich der rechte Arm und das rechte Bein so schwach, wie wenn er ein „Schlägeli“ gehabt habe. Nach einigen Tagen besserte sich dieser Zustand wieder.

Bei der Arbeit hat er oft das Gefühl, als wenn er im Kreuz auseinanderbrechen würde, und als ob ihm der Leib mit einem Gürtel zusammengeschnürt sei. In den Händen stellte sich 6 Wochen nach Beginn des Leidens in den Beinen Müdigkeit ein. Dazu nahm das Gefühl in den Fingern ab, und es war ihm „als ob alle Gegenstände, die er berührte, von Watte umgeben seien“. Oft verspürte er heftige Schmerzen, die vom Innern der Hand aus in die Finger strahlten. Die Kraft in den Händen nahm ab, er konnte die Gegenstände nicht mehr halten und konnte keine feineren Verrichtungen mehr vornehmen. Letzteres besonders dann nicht, wenn die Temperatur kalt war.

Seit mehr als einem Jahr nun ist der Gang etwas anders geworden. M. bringt die Kniee nicht mehr in die Höhe und muss die Beine steif halten, weil er sonst umfällt. Er knickt oft in den Knieen zusammen. Besonders das Treppensteigen fällt ihm schwer. Er geht hiebei mit dem linken Beine voran, drückt mit der Hand das linke Knie durch, während sich die andere Hand am Treppengeländer stützt und zieht das rechte Bein gestreckt nach. Das Aufstehen von einem Stuhl fällt ihm schwer; er muss dabei mit beiden Händen sich vom Stuhl abstoßen und womöglich nachher die Kniee mit der Hand durchdrücken,

In den Armen und Beinen, welche sichtlich abmagerten, namentlich in den unteren distalen Partien, hat Patient oft das Gefühl von Taubsein und Kriebeln. Dieses Gefühl steigert sich besonders Nachts und hindert ihn am Einschlafen.

Seit längerer Zeit hat Patient öfter als früher das Bedürfniss zu urinieren. Er müsse oft 30 Mal des Tages gehen und müsse lange drücken, bis etwas kommt. Wenn er dem Drange länger widerstehe, so gehe es ohne Drücken. Nach dem Uriniren laufen ihm öfter ein Paar Tropfen in die Kleider.

Patient leugnet jede venerische Infection. Angeblich keine Abnahme der Potenz. Mässiges Potatorium ist sicher vorhanden.

Im November 1894 wurde Patient von dem behandelnden Arzte mit der Diagnose Tabes in das Bürgerhospital geschickt (medic. Abtheilung unter der Leitung von Prof. Immermann). Dort wurde das Leiden als Muskelatrophie erkannt. Es wurde eine leichte Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit ohne Entartungsreaction in den Muskeln der Vorderarme und der Beine gefunden. Die Prüfung der Sensibilität ergab normale Verhältnisse bis auf die Enden der Extremitäten, welche für sämmtliche Qualitäten der Sensibilität eine deutliche Herabsetzung zeigten. Die Reflexe an den unteren Extremitäten und an den Armen waren erloschen. Fibrilläre Zuckungen wurden nicht wahrgenommen. Unter der Behandlung, welche namentlich in Soolbädern und Einspritzungen mit Brown-Séquard'scher Flüssigkeit bestand, trat eine Besserung des Ganges ein. Vor Weihnachten verliess Patient das Spital. Im folgenden Sommer konnte er wieder arbeiten, d. h. beim Abfüllen der Mineralwasserflaschen behülflich sein. Im November 1895 kam er in die Behandlung des Ambulatoriums der allgemeinen Poliklinik. Ausser über das Gefühl von Schwäche in den Armen und Beinen, klagt er hauptsächlich über Parästhesien in allen Gliedern, welche ihm den Schlaf rauben. Er spürt seit Langem daneben ein Zittern und Zucken in den Beinen und Armen, welches manchmal so stark sei, dass sich die Finger spontan bewegen.

Status praesens (December 1895).

Mittelgrosser Mann von gesundem Aussehen und mittelmässigem Ernährungszustande. Intelligenz normal. Patient macht gute Angaben über die Entstehung seines Leidens.

Die Haltung ist ein wenig nach vornüber gebückt. Der Gang ist unsicher; Patient muss sich dabei auf einen Stock stützen. Die Beine werden beim Gehen etwas gespreizt gehalten; die Fussspitzen schleifen auf dem Boden. Keine Spur von Spasmen, kein Schleudern der Beine. Bei geschlossenen Augen schwankt Patient stark und würde umfallen, wenn er nicht gehalten würde. Bei stark gespreizten Beinen wird das Schwanken geringer, hört aber nicht ganz auf.

Kopf: Beide Gesichtshälften symmetrisch.

Die Cornea des rechten Auges zeigt eine centrale Macula und vordere Synechie. Die Pupillen reagiren beiderseits prompt auf Lichteinfall und bei Accommodation. Die Augenbewegungen sind nach allen Richtungen hin nor-

mal. Kein Nystagmus. Die mimische Gesichtsmuskulatur wird normal innervirt. Alle Bewegungen werden prompt ausgeführt. Die Zunge wird gerade herausgestreckt, zeigt keinen Tremor und kein fibrilläres Zittern. Das Zäpfchen steht gerade; die Gaumenbögen werden beim Anlauten gleichmässig gehoben. Gebär, Geruch und Geschmack sind normal. Visus rechts herabgesetzt in Folge der Macula. Augenhintergrund normal.

Am Halse einige verhärtete Lymphdrüsen. Der Thorax ist normal gebaut. Die Schultermuskulatur, Rücken- und Brustmuskeln sind gut entwickelt. Wirbelsäule gerade.

Obere Extremitäten. Die Oberarme zeigen normal entwickelte Muskulatur. Die Unterarme sind deutlich abgemagert. Die Haut an den letzteren ist livide gefärbt, ebenso an den Händen und fühlt sich kalt an.

Maasse der Unterarme.

10 Ctm. unterhalb der Epicondylenlinie

r. == 22,0; l. == 22,5 Ctm.

20 Ctm. unterhalb der Epicondylenlinie

r. == 16,0; l. == 16,25 Ctm.

An den Händen fällt sofort ein mässiger Schwund der Daumen- und Kleinfingerballen auf. Rechts ist derselbe deutlicher ausgeprägt als links. Das Spatium interosseum zwischen Daumen und Zeigefinger ist tief eingesunken, und zwar rechts stärker als links. Werden die Hände mit der Innenfläche aneinandergelegt, so sieht man, dass der Metacarpus des rechten Daumens in eine Fläche mit den Metacarpalknochen der übrigen Finger gerückt ist. An der linken Hand ist dieses Verhältniss noch nicht so deutlich ausgeprägt.

Die Bewegungen in Schulter-, Ellbogen- und Handgelenken werden aktiv und passiv normal ausgeführt. Der rechte Daumen kann nicht opponirt werden; er kann die Spitzen der anderen Finger nicht erreichen, ohne dass letztere flectirt werden. Das Spreizen der Finger geschieht rechts gut mit Ausnahme des Zeige- und Mittelfingers, welche nur wenig gespreizt werden können. Die Bewegungen der Finger sind kraftlos. Der linke Daumen erreicht nicht ganz die Spitze des kleinen Fingers. Opposition etwas beeinträchtigt; die anderen Bewegungen möglich, aber kraftlos.

Die rohe Kraft in den Armen ist, was das Heben derselben, das Beugen und Strecken im Ellbogengelenk betrifft, ziemlich gut erhalten; die Bewegungen im Handgelenk sind wenig kräftig. Ganz schwach ist der Druck der Finger; der Zeiger des Dynamometers wird dabei gar nicht von der Stelle gerückt.

Die Reflexe an der Hand und an den Knochenvorsprüngen der Vorderarmknochen sind nicht auszulösen. Der Tricepssehnenreflex ist beiderseits erhalten.

Die Sensibilität am ganzen Arm ist für Pinselberührung, für Unterscheidung von Nadelspitze und Nadelkopf intact. An der Volarseite der Finger dagegen ist eine deutliche Abstumpfung des Tastgefühls vorhanden.

Das Schmerzgefühl zeigt sich an beiden Händen, namentlich an den Fin-

gern herabgesetzt. Dasselbe gilt für die Empfindung des faradischen Reizes. Die grossen Nervenstämme sind auf Druck nicht schmerhaft, ebenso wenig die Muskeln.

Untere Extremität: Hochgradige Atrophie der Glutäalmuskulatur, besonders deutlich ausgesprochen auf der rechten Seite. Die Oberschenkel ebenfalls atrophisch, und zwar hauptsächlich der *Musc. quadriceps*. Wenn sich der letztere contrahirt, so sieht man beiderseits im *Vastus externus* und im *Vastus internus* je 2 resp. 1 wallnuss grosse Knoten auftreten — die Reste der contractilen Muskelsubstanz. Die Unterschenkel sind stark abgemagert; der rechte mehr als der linke. Rechts ist die äussere Seite der Wade im Gebiete der Ansätze des *M. tibialis anticus* und der *M. peronei* abgeflacht. Die Wadenmuskelköpfe sind ebenfalls atrophisch. Links ist noch eine mässige Rundung vorhanden. Die Fusssohlen liegen dem Boden flach auf. Die grosse Zehe beiderseits in mässiger Halluxvalgusstellung. Der rechte Fuss ist etwas blau-röthlich gefärbt; in weniger hohem Grade auch der linke.

Maasse der Oberschenkel.

17 Ctm. oberhalb des oberen Patellarrandes
r. = 42 Ctm.; l. = 41 Ctm.

Maasse der Unterschenkel.

10 Ctm. unterhalb des unteren Patellarrandes (Mitte der Wade)
r. = 29,0 Ctm.; l. = 30,5 Ctm.
20 Ctm. unterhalb des unteren Patellarrandes
r. = 25,0 Ctm.; l. = 25,5 Ctm.

Motilität der unteren Extremität: Wenn Patient auf dem Rücken liegt, kann er die gestreckten Beine im Hüftgelenk nicht beugen. Bei flectirten Unterschenkeln kann er die Beine an den Leib anziehen. Wenn er beim Stehen die Kniee etwas flectirt, verliert er den Halt und fällt um. Der Gang, das Treppensteigen und das Erheben von der sitzenden Stellung sind schon geschildert worden. Bei passiven Bewegungen werden keine Spasmen wahrgenommen.

Rechter Fuss: Im Fussgelenk kann der Fuss aktiv nicht dorsalflectirt werden. Plantarflexion möglich, aber nur mit geringer Kraft; dabei wird der Fuss adducirt. Adduction ziemlich gut, Abduction nur in ganz mässigem Grade möglich. Der äussere Fussrand kann nicht gehoben werden. Die Zehen werden in dem Metatarsophalangealgelenk gut dorsalflectirt; dabei bleiben die II. und III. Phalangen plantarflexirt.

Linker Fuss: Unmöglich ist die Dorsalflexion im Fussgelenk. Die Abduction ist sehr schwach. Plantarflexion und Adduction gut erhalten. Die Zehen werden gut dorsal- und plantarflexirt.

Sensibilität der unteren Extremität: Am Oberschenkel, Unterschenkel und am Fussrücken beiderseits ist die Sensibilität für alle Qualitäten der Empfindung normal. An der *Planta pedis* und an den Zehen beiderseits

starke Herabsetzung des Tast- und Schmerzgefühls. Kitzeln wird gar nicht gefühlt; Nadelspitze wird stumpf empfunden.

Muskelsinn ohne Störung.

Reflexe: Die Patellarreflexe sind meistens nicht auszulösen, auch mit Anwendung des Jendrassik'schen Verfahrens nicht. Einmal als Patient bei Anlass einer Demonstration vor der Baseler medicinischen Gesellschaft sich längere Zeit im sehr warmen Locale aufgehalten hatte, gelang es beiderseits eine schwache Contractur des Muscul. quadric. auszulösen. Kein Achillessehnenreflex.

Kein Plantarreflex erhältlich. Bauchreflex normal. Cremasterreflex nur links deutlich.

Die idiomusculäre Contraction bei Beklopfen ist in den atrophenischen Muskeln der Ober- und Unterschenkel aufgehoben.

An den Muskeln der Oberschenkel werden deutliche fibrilläre Zuckungen bemerkt.

Elektrische Untersuchung. Eulenburg'scher stationärer Apparat. Stintzing'sche Normalelektrode. Secundärer faradischer Strom und galvanischer Strom.

Die N. faciales reagiren normal beiderseits auf ganz schwache faradische Ströme. RA. = 132 Mm.

Obere Extremität.

Nerven	faradisch		galvanisch	
	r.	l.	r.	l.
N. ulnaris (oberh. des Olecranon)	RA. 115	123	MA. 2,5	2,0
N. radialis	95	90	3,0	3,5
N. ulnaris über dem Handgelenk			3,5	2,3
N. medianus			4,5	3,2

Muskeln der ob. Extrem.

faradisch		galvanisch		
	r.	l.	r.	l.
M. deltoideus	92	98	?	?
M. biceps	104	105	?	?
M. supinator longus	95	95	8,0	1,8
M. ext. dig. commun.	100	103	2,5	3,0
M. ext. indicis	100	?	?	?
M. ext. carpi radialis	90	95	4,0	1,8
M. abduct. poll. long.	98	95	2,5	3,0
M. ext. pollicis long.	85	85	3,5	4,5
M. ext. carpi ulnaris	105	125	1,3	2,2
M. flexor carpi ulnaris	110	105	2,8	1,8
M. flex. dig. comm. prof.	88	105	2,0	3,5
M. flex. dig. comm. subl.	?	85	?	2,8
M. flex. pollicis longus	—	88	—	4,5

Muskeln der Hand	faradisch		galvanisch	
	r.	l.	r.	l.
M. opponens pollicis	—	88	— ¹⁾	—
M. flexor brevis	75	80	3,5	5,0
M. adductor brevis	—	—	—	—
M. abductor brevis	—	90	5,0	—
M. interosseus I.	—	—	2,5	8,0 A > K ²⁾
II.	90	88	ASZ > KSZ	—
III.	95	100	—	—
IV.	95	105	2,0 } K > A	4,2
Kleinsingerballen	—	?	—	?
Lumbricales	—	95	—	?
Untere Extrem.	faradisch		galvanisch	
	r.	l.	r.	l.
N. peroneus	105	105	1,3	1,5
N. tibialis	95	95	4,5	3,8
M. glutaeus max.	95	85	7,0	11,0 K > A
M. tibialis anticus	75	80	7,0 K = A	6,5 K > A
M. peroneus longus	85	85	8,0	4,0
M. ext. dig. communis	80	85	5,0	4,0
M. gastrocnemius	75	90	11,0 K > A	6,0 K = A.
M. interosseus pedis	90	95	3,0	2,5

Im Quadriceps beiderseits sind nur die contractilen oben beschriebenen Knollen erregbar. Dazwischen kann keine Reaction des Muskels erhalten werden.

	r.	l.	r.	l.
M. vastus externus	75	75	AnSZ = 2,5	AnSZ = 3,0
M. vastus internus	80	80	KSZ = 5,0	KSZ = 5,0

Die Zuckungen sind entschieden verlangsamt. Namentlich die AnSZ ist deutlich träge.

Krankengeschichte II.

M. Rudolf, 39 Jahre alt. Spengler. Bruder des Patienten I.

Familien geschichte siehe Krankengeschichte I.

Geschichte des Individuum: Patient war in seiner Jugend nie krank. Er musste, wie sein Bruder, viel im Wasser arbeiten. Im Jahre 1874 habe er Schmerzen in den Füßen und Knieen gehabt, dass er laut gebrüllt habe, wenn man ihn berührte.

1) Die Haut über dem Daumenballen und in der Vola manus der rechten Hand ist vom Gebrauche des Stockes so schwierig, dass der Leitungswiderstand unüberwindlich ist.

2) Unter K = Kathodenschliessungszuckung, unter A Anodenschliessungszuckung verstanden.

Im Jahre 1879 fiel er von einer 12 Mtr. hohen Wand herunter und soll 3 Tage lang bewusstlos gewesen sein. Patient ist verheirathet und hat ein gesundes Kind von 7 Jahren. Er will nie venerisch erkrankt gewesen sein.

Beginn des jetzigen Leidens vor ca. einem Jahre. Er spürte hier und da Schmerzen im Kreuz und hatte ein Gefühl von Müdigkeit im rechten Bein, konnte auch nicht mehr so gut gehen wie früher. Er selber hätte seinen Zustand nicht beachtet, wenn ihn nicht sein jüngerer Bruder darauf aufmerksam gemacht hätte, dass es bei ihm auf ganz dieselbe Weise angefangen habe. Er ist an einer Schlagscheere beschäftigt und muss dieselbe mit dem rechten Arm herunterdrücken. Dabei muss er besonders fest auf dem rechten Bein stehen und er glaubte das Müdigkeitsgefühl auf diesen Umstand zurückführen zu müssen. In den Armen verspürt er nach seiner Angabe nichts. Dem Bruder ist aufgefallen, dass er das rechte Knie beim Gehen höher hebt als früher und dass es beim Niedersetzen des Fusses zweimal klappe.

Vegetative Functionen in Ordnung; keine Schwäche der Sphincteren.

Status praesens. Mittelgrosser Mann von gesundem Aussehen und gutem Ernährungszustand.

Kopf. Pupillen gleichweit, reagiren prompt auf Lichteinfall und Accommodation. Augenbewegungen nach allen Richtungen hin frei. Im Facialisgebiet nichts Abnormes. Zunge wird gerade ausgestreckt, zittert nicht. Gaumen hebt sich beim Anlauten gleichmässig. Sinnesorgane ohne Besonderheiten.

Obere Extremitäten. Muskulatur der Oberarme und Schultern kräftig entwickelt. Unterarme etwas abgemagert.

Maasse am Unterarme.

10 Ctm. unterhalb der Epicondylenlinie

r. = 21 Ctm.; l. = 21 Ctm.

20 Ctm. unterhalb der Epicondylenlinie

r. = 16 Ctm.; l. = 16 Ctm.

Daumen- und Kleinfingerballen nicht abgemagert.

Active und passive Beweglichkeit in allen Gelenken und nach allen Richtungen frei. Die rohe Kraft im Handgelenk deutlich herabgesetzt. Der Händedruck ist sehr schwach.

Dynamometer r. = 0; l. = 5.

Die Bewegungen in den Fingern sind etwas ungeschickt, was sich beim Auskleiden bemerkbar macht, indem Patient nicht im Stande ist, den Kragenknopf aufzulösen.

Die Sensibilität an den oberen Extremitäten ist nach allen Richtungen intact.

Tricepssehnenreflexe vorhanden. Sehnenreflexe an den Händen nicht erhältlich.

Nervenstämme nicht druckempfindlich.

Die Rumpfmuskulatur gut ausgebildet. Wirbelsäule gerade. Der Rumpf kann nach allen Richtungen gut gebeugt werden.

Untere Extremitäten. Beim Gehen hebt Patient das rechte Knie höher als normal. Die rechte Fußspitze hebt sich nicht gut vom Boden. Kein Schwanken beim Gehen, auch nicht bei geschlossenen Augen und beim Rückwärtsgehen. Kein Romberg.

Der rechte Unterschenkel ist deutlich magerer als der linke; die Wadenrundung ist rechts weniger ausgesprochen. Leichter Grad von Plattfuss.

Maasse der Unterschenkel.

13 Ctm. unterhalb des unteren Patellarandes (Mitte der Wade)

r. = 32 Ctm.; l. = 33,5 Ctm.

30 Ctm. unterhalb des unteren Patellarandes

r. = 22 Ctm.; l. = 22 Ctm.

Beweglichkeit in Hüft- und Kniegelenken vollkommen frei. Bei passiven Bewegungen keine Spannung.

Rechter Fuss. Dorsalflexion nicht möglich. Plantarflexion gut.

Abduction und Adduction schwach.

Der innere Fussrand kann etwas, der äußere gar nicht gehoben werden. Zehenbewegungen normal.

Linker Fuss. Alle Bewegungen werden ausgeführt, aber nur mit mässiger Kraft.

Patellarsehnenreflex beiderseits vorhanden.

Plantarreflex vorhanden. Rechts werden dabei nur die Zehen schwach fleetirt. Links wird der ganze Fuss dorsalfleetirt.

Sensibilität an den unteren Extremitäten ohne Störungen.

Druck auf Nervenstämme nicht schmerhaft.

Fibrilläre Zuckungen sind nicht bemerkt worden. Patient giebt aber an, dass er im rechten Arm hie und da leichte Zuckungen verspüre.

Elektrische Untersuchung.

Obere Extremitäten	faradisch		galvanisch	
	r.	l.	r.	l.
Nervus ulnaris	RA.	118	120	MA. 2,3
Nervus radialis		90	85	3,5
Musc. supinator long.		95	90	—
" extens. carp. rad.		98	95	3,5
" extens. dig. comm.		104	100	4,0
" abduct. poll. longus		100	100	2,8
" extens. poll. long.		90	95	4,5
" extens. carp. ulnaris		115	100	3,4
" flexor carp. radialis		110	90	1,5
" flexor carp. ulnaris		105	100	3,6
" flexor dig. sublim.		95	100	2,1
" flexor poll. longus		100	98	2,8
" opponens poll.		100	105	4,2
				2,8
				2,3

O b e r e E x t r e m i t ä t .	f a r a d i s c h		g a l v a n i s c h	
	r.	l.	r.	l.
Musc. flexor. poll. brevis	— ¹⁾	90	— ¹⁾	3,0 KSZ
„ adductor poll. brevis	— ¹⁾	95	— ¹⁾	2,5 AnSZ träge
„ abductor poll.	95	90	— ¹⁾	?
„ interossei I.	90	98		
II.	95	95		
III.	100	95		
 U n t e r e E x t r e m i t ä t .				
Nervus peroneus	105	110		
Musc. tibialis antic.	80	75	7,5	6,0
„ peroneus long.	95	98	6,0	?
„ ext. dig.	95	85	6,0	?

Epikrise: Fassen wir das Hauptsächliche aus den beiden mittheilten Krankengeschichten zusammen, so ergibt sich zunächst die Thatsache, dass bei zwei Brüdern, die aus gesunder Familie stammen, im 3. Decennium ihres Alters ein und dieselbe Erkrankung beobachtet wird, und zwar hat die Krankheit zuerst den jüngeren, damals 38 Jahre alten Bruder ergriffen und erst drei Jahre darnach den älteren 38 Jahre alten. Bei Beiden stellte sich die Affection ohne bekannte Ursache ein. Wohl haben Beide an rheumatischen Leiden gelitten, es ist bei Beiden auch ein Trauma vorgekommen, doch liegt zwischen diesen Schädigungen und der jetzigen Erkrankung ein so langes Zeitintervall, dass man nicht gut an einen unmittelbaren Zusammenhang denken darf.

Die Krankheit setzte bei beiden Patienten an der unteren Extremität ein, und zwar wie es sich bei dem jüngeren aus der Anamnese deutlich nachweisen lässt, wie es bei dem älteren zur Zeit noch sichtbar ist, im Peronealgebiet. Bei beiden Brüdern erkrankte die rechte Seite zuerst und in höherem Masse als die linke. Nachdem zuerst eine deutlich ausgesprochene leichte Ermüdbarkeit in den Beinen bestanden hatte, machten sich Paresen und vollständige Lähmungen bemerkbar.

Es trat eine Veränderung des Ganges in dem Sinne ein, dass die Knöe höher gehoben werden mussten, weil die Fussspitzen anstießen. Neben diesen motorischen Erscheinungen zeigten sich auch sensible Störungen. Der jüngere der Brüder hatte heftige Schmerzen in den Ferse, der ältere klagte über häufiges Kreuzweh. Bald gesellten sich nun auch ähnliche Processe in den oberen Extremitäten hinzu. Die Zeit des ersten Auftretens von Müdigkeitsgefühl in den Armen wird von dem

1) Schwiele. Zu grosser Leitungswiderstand.

jüngeren bestimmt angegeben und soll sechs Wochen nach dem Beginn der Erscheinungen in den Beinen bemerkt worden sein. Bei dem älteren Bruder hat erst die ärztliche Untersuchung eine Mitbeteiligung der oberen Extremitäten ergeben. Es blieb nun nicht bei dem Müdigkeitsgefühl und den Lähmungserscheinungen, sondern es trat in den befallenen Gebieten eine ausgesprochene Atrophie der Muskulatur hinzu. Ob dieselbe gleichzeitig mit der Parese begonnen hat, kann nachträglich nicht mehr festgestellt werden. Bei dem älteren Bruder liess sich eine beträchtliche Parese im Gebiete der kleinen Handmuskeln nachweisen, als es noch nicht zu einer Atrophie derselben gekommen war.

Während die Erkrankung bei dem älteren Bruder zur Zeit andere Gebiete als die eben geschilderten nicht ergriffen hat, so hat sie bei dem jüngeren progressiv weitere Muskelgebiete befallen. So sehen wir bei ihm die Unterschenkel in höherem Grade beteiligt, namentlich auch was die Wadenmuskeln betrifft. Sehr stark sind dann ferner die Muskeln der Oberschenkel und des Beckens erkrankt. An den Händen ist zu der Parese der kleinen Fingermuskeln eine starke Atrophie hinzugekommen, und auch die Muskulatur der Vorderarme zeigt motorische und trophische Störungen. In den erkrankten Gebieten sind häufig fibrilläre Zuckungen bemerkt worden.

Sensible Störungen traten bei dem jüngeren Bruder auch in den oberen Extremitäten auf. Die anfänglich vorhandenen Schmerzen haben nachgelassen und anderen Störungen, wie Gefühl von Taubsein und Ameisenkriebeln Platz gemacht. Die Untersuchung ergab Herabsetzung der Hautsensibilität und des Schmerzgefühls an den äussersten Enden der Extremitäten. Bei dem älteren Bruder zeigen sich entsprechend der geringen Atrophie noch keine grösseren Abnormitäten der Reflexerregbarkeit, doch macht sich im rechten Fusse eine Abnahme des Plantarreflexes bemerkbar. Bei dem jüngeren Patienten dagegen sind Plantarreflex und Achillessehnenreflex ganz erloschen, während die Patellarreflexe so stark herabgesetzt sind, dass sie nur unter ausnahmsweise günstigen äusseren Umständen hervorgerufen werden können. Die elektrische Untersuchung ergibt im Allgemeinen eine nicht hochgradige Herabsetzung der directen und indirekten faradischen und galvanischen Erregbarkeit. Nur in ganz wenig Muskeln ist dieselbe total erloschen. In verschiedenen der atrophenischen Muskeln wurde eine deutliche Aenderung im Zuckungsmodus beobachtet, und zwar traten bei AnS die Zuckungen früher ein als bei KaS und die Zuckung verlief, was hervorgehoben werden muss, träger als normal.

Bei dem jüngeren Bruder tritt Schwanken bei Augenschluss ein,

und zwar auch bei gespreizten Beinen. Es machen sich bei ihm ferner vasomotorische Störungen bemerkbar, indem die Endabschnitte der Extremitäten eine blauröthliche Hautfarbe und verminderte Hauttemperatur zeigen. Endlich sind bei ihm Störungen der Blasenfunction vorhanden, welche in häufigem Drang zum Urinieren und in Nachträufeln bestehen. Die vegetativen Functionen sind sonst bei beiden Patienten in Ordnung; die inneren Organe sind normal. Stimme und Sprache bieten nichts Besonderes. Psychische Störungen sind keine nachzuweisen.

Nach den mitgetheilten Krankengeschichten und Untersuchungsbefunden liegt bei unseren Patienten eine Erkrankung vor, welche wir nach dem Vorschlage Hoffmann's als progressive neurale Muskelatrophie bezeichnen.

Ich unterlasse es, die Symptomatologie dieser Krankheit genauer zu besprechen. In den Arbeiten Hoffmann's finden wir dieselbe in classischer Weise dargestellt. Es sei mir nur gestattet aus unseren Beobachtungen diejenigen Punkte hervorzuheben, in welchen unsere Fälle von der Mehrzahl der bekannten Krankheitsbeschreibungen abweichen.

Was zunächst die Aetiologie betrifft, welche noch in völliges Dunkel gehüllt ist, so darf nicht unterlassen werden, auf den Umstand hinzuweisen, dass der eine der Brüder Jahre lang mit dem Abfüllen von Mineralwässern beschäftigt war (Siphon), der andere dagegen zur Zeit noch an einer Blechscheere arbeitet. Es ist wohl an die Möglichkeit einer Bleiintoxication bei beiden dieser Arbeiten zu denken. Und sollte auch eine Bleiintoxication nicht im Stande sein ein so typisches und von der wirklichen Bleivergiftung doch so sehr abweichendes Krankheitsbild zu schaffen, so haben wir in einer solchen Intoxication vielleicht doch ein den Fortschritt der Krankheit begünstigendes Moment.

Das Auftreten der Erkrankung erst jenseits der 30ger Jahre ist, wenn nach Hoffmann auch selten, nicht ohne Präcedenzfall. Auch die Mehrbeteiligung der einen Körperhälfte, wie wir dies bei den beiden Patienten gesehen haben, ist von Charcot schon erwähnt worden.

Das frühzeitige Auftreten der Symptome in der oberen Extremität ist nicht auffallend, seit Hoffmann gezeigt hat, dass die Erkrankung auch einmal zuerst an den oberen Extremitäten anfangen kann.

Die Thatsache, dass die kleinen Handmuskeln manchmal bereits paretisch sind, obschon sie noch nicht sichtlich an Volum abgenommen haben, ist schon von Hoffmann mitgetheilt worden. An anderer Stelle sagt allerdings dieser Autor, dass Atrophie und Parese stets miteinander parallel gehen.

Von grösserer Wichtigkeit scheint mir die Beobachtung zu sein, welche wir bei unserem ersten Patienten in Betreff der Blasenstörungen gemacht haben. Diese waren in charakteristischer Weise vorhanden. Schon Ormerod¹⁾ hat bei einem an progressiver neuraler Muskelatrophie Erkrankten eine vorübergehende Enuresis constatirt, und zwar machte sich dieselbe nicht des Nachts, sondern beim Gehen des Patienten bemerkbar. Hoffmann, welcher diesen Fall referirt, lässt die Frage offen, ob dieses Symptom zur Krankheit gehöre, oder ob es nur zufällig sei. Durch unsere Beobachtung gewinnt daher die erstere Annahme an Wahrscheinlichkeit.

Erwähnenswerth ist ferner das Auftreten von Schwanken bei unserem Patienten I., wenn er die Augen schloss. Auch Hoffmann hat dieses Symptom in einem einzigen Falle nachweisen können.

Man konnte bei unserm Patienten anfänglich im Zweifel sein, ob es sich hier um eine atactische Störung handle, oder nur um eine Pseudoataxie, hervorgerufen durch die mannigfachen Muskelparesen. Da eine beträchtliche Sensibilitätsstörung gerade in den Füßen besteht, so dürfen wir annehmen, dass nicht nur die Paresen Schuld an den Gleichgewichtsstörungen sind, sondern dass diese mit durch die Sensibilitätsanomalien bedingt sind.

Die beiden zuletzt erwähnten Symptome sind deshalb von besonderer Wichtigkeit, weil sie die Frage der Differentialdiagnose berühren.

Während Hoffmann glaubte, dass die Tabes dorsalis bei der Differentialdiagnose unberücksichtigt bleiben dürfe wegen der allzugrossen Verschiedenheit der Krankheitsscheinungen, lehrt uns im Gegentheil unser erster Fall, dass die Tabes ernstlich in Frage kommen kann. Schon Bernhardt²⁾ hat übrigens betont, dass bei dem Bestehen von blitzähnlichen Schmerzen und bei den der Tabes nicht unähnlichen Sehstörungen, wie sie in Vizioli's³⁾ Fällen beobachtet wurden, bei dem Fehlen der Patellarreflexe, es dem Untersucher nicht zu verdenken sei, wenn er die Diagnose Tabes stelle.

Haben wir nun, wie in unserem ersten Fall, gar zu den Schmerzen, zu dem Fehlen der Reflexe noch Sensibilitätsstörungen, die ihrerseits wieder das Romberg'sche Symptom im Gefolge haben, und hören wir schlusslich noch, dass Gürtelgefühl vorhanden war, dass charakteristische Blasenstörungen bestehen, so nähert sich das Bild noch mehr der Tabes.

1) Citirt bei Hoffmann. Dieses Archiv Bd. XX. S. 695.

2) Virchow's Archiv Bd. 133. S. 287.

3) August- und Septemberheft der medic.-chirurg. königl. Akademie zu Neapel 1889.

Wir hören ja auch bei dieser Erkrankung von Muskelatrophien, und das Fehlen der Pupillarreflexstörungen spricht nicht unbedingt gegen Tabes denn nach den neuesten statistischen Untersuchungen von Leimbach¹⁾ an dem Krankenmateriale Erb's, die sich über 400 Fälle von Tabes erstrecken, sind Veränderungen der Pupillenreaction nur in 70,25 pCt. beobachtet worden, bei Fällen von 1—2jähriger Dauer gar nur in 63 pCt.

In unserm speciellen Falle spricht nun allerdings gegen das Vorhandensein von Tabes in erster Linie das familiäre Auftreten eines im Anfange so typisch bei beiden Patienten gleichartigen Krankheitsbildes. Ferner spricht dagegen der Umstand, dass die Muskelatrophie relativ sehr früh aufgetreten ist, während sie bei Tabes erst nach langem Bestehen anderer characteristischer Symptome ausnahmsweise beobachtet wird.

Dem Arzte aber, der von der Erkrankung des zweiten Bruders noch nichts wissen konnte, der die Atrophie auch in dem zur Zeit bestehenden Umfange nicht nachweisen konnte, ist ein Vorwurf nicht zu machen, wenn er bei dem ersten Patienten das Vorhandensein von Tabes als sehr wahrscheinlich annahm.

Weniger klar als die Symptomatologie der progressiven neuralen Muskelatrophie ist die Frage nach der Stellung, welche sie in dem Systeme der ähnlichen Muskelatrophien einzunehmen hat.

Nach Hoffmann bildet die neurale progressive Muskelatrophie ein Mittelglied zwischen der spinalen progressiven Muskelatrophie und der Dystrophia muscularis progressiva, ein Mittelglied, das bis jetzt fehlt und das sich aber auch als trennender Keil zwischen die spinale Form und die muskulären Spielarten der progressiven Muskelatrophie einschiebt.

Meiner Meinung nach lässt sich eine solche Auffassung nicht halten. Vor allem bedürfen wir eines trennenden Keilgliedes gar nicht. Denn je mehr unsere Kenntnisse über die spinale und myopathische Muskelatrophie sich erweitert haben, um so mehr scheint es sich herauszustellen, dass diese scheinbar getrennten Gruppen, wenigstens zum Theil wieder vereint werden müssen. Schon Erb²⁾ hat eine Reihe von Fällen angeführt, welche klinisch zur Dystrophia gerechnet werden müssen, während die anatomische Untersuchung neben den Muskeleränderungen, welche man als charakteristisch für Dystrophia hielt, unzweifelhafte Erkrankungsprozesse der spinalen Ganglienzenellen nachgewiesen hat. Diesen

1) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. VII. 1895.

2) Erb, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. I. S. 208.

Beobachtungen von Erb reihen sich ähnliche an von Preisz¹⁾, Schulze²⁾, Strümpell³⁾ und namentlich von Hitzig⁴⁾ und von Heubner⁵⁾.

Umgekehrt wurden von Hitzig⁶⁾ bei einem Falle, wo klinisch und anatomisch eine Erkrankung der Ganglienzellen in den grauen Vorder säulen constatiert worden war, in den Muskeln Veränderungen gefunden, welche den bei den rein muskulären Formen der Atrophie bekannten ausserordentlich ähnlich waren. Nach diesen Befunden ist der Schluss gerechtfertigt, dass die beiden Gruppen, mögen sie auch in zwei klinisch wohl trennbare Krankheitsbilder auseinander gehalten werden, doch ihrem inneren Wesen nach eine höhere Einheit bilden. Eine solche Einheit lässt sich nach der neueren Auffassung vom Aufbau des Nervensystems aus discontinuirlich aneinander gereihten Neuronen auch ganz gut erklären. Bei beiden Erkrankungsformen handelt es sich um Prozesse im direkten motorischen Neuron. Von der spinalen Muskelatrophie ist es sicher bekannt, dass das motorische Neuron, Ganglienzelle und motorische Faser degenerirt. Für die myopathische Form gilt zur Zeit die Anschauung Erb's wohl als berechtigt, dass es sich um eine funktionelle Störung der Ganglienzellen handelt, wobei an diesen Centren eine gröbere Veränderung in den meisten Fällen nicht nachweisbar ist, — von den Ausnahmen haben wir oben gesprochen — deren Ausdruck aber die complicirten Muskeldegenerationen bei der Dystrophie sind.

Bei unserer neuralen Form der progressiven Muskelatrophie aber weisen die klinischen Symptome auf eine Beteiligung der peripherischen motorischen und sensiblen Nerven hin und die anatomische Untersuchung hat bestätigend eine chronische, interstitielle Neuritis in den motorischen Nerven und ähnliche Veränderungen in den sensiblen Nerven mit aufsteigender Degeneration in den Hintersträngen des Rückenmarks nachgewiesen.

Damit ist aber ein ganz fundamentaler Unterschied zwischen der progressiven neuralen Muskelatrophie und den beiden Erkrankungen des rein motorischen Neurons festgestellt.

1) Dieses Archiv Bd. XX. 417.

2) Ebenda Bd. IX. S. 369.

3) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. III. S. 492.

4) Berliner klin. Wochenschr. 1889. No. 28.

5) Beiträge zur pathol. Anatomie u. s. w. E. E. Wagner als Festschrift gewidmet. 1888.

6) Kawka, Beiträge zur pathol. Anatomie der spinalen Kinderlähmung. Dissert. Halle 1889.

Wohin gehört nun die progressive neurale Muskelatrophie?

Schon Hoffmann, Charcot und andere Autoren haben hervorgehoben, welche Schwierigkeiten die Differentialdiagnose des Leidens von der multipeln chronischen Neuritis bietet. Diese letztere Erkrankung nimmt oft einen ganz ähnlichen Verlauf. Sie kann im Peronealgebiet beginnen; Lähmung und Atrophie in den Streckern am Unterschenkel, der Wade, den Oberschenkelmuskeln folgen aufeinander. Gleichzeitig treten ähnliche Erscheinungen in den Hand- und Vorderarmmuskeln auf. Sensibilitätsstörungen sind vorhanden oder können fehlen. Entartungsreaction in ihren verschiedenen Varietäten ist nachweisbar. Die Sehnenreflexe können fehlen oder vorhanden sein. Auch die Gehirnnerven werden nicht verschont. Blasenstörung, Gürtelgefühl und Ataxie ist mehrfach beobachtet worden. Also eine ganze Reihe von Erscheinungen, welche beide Krankheiten gemein haben. Vor allem aber verdient hervorgehoben zu werden, dass der pathologisch-anatomische Befund bei der einen wie der anderen Erkrankung die grösste Aehnlichkeit zeigt.

Nach Hoffmann trennt aber beide Krankheitsformen der Umstand, dass die multiple Neuritis niemals in der Weise hereditär oder familiär auftritt, wie die progressive neurale Muskelatrophie, dass sie in raschen aufeinander folgenden Schüben verläuft, dass sie meist stationär wird und in Besserung oder Heilung übergehen kann. Es fehlt ihr der stetig deletäre Charakter und sie ist kaum je gleichmässig ascendirend.

Diese Gegengründe scheinen nicht von allen Autoren getheilt zu werden. So fasst Oppenheim¹⁾ die Erkrankung direkt als eine chronische hereditäre Form der multipeln Neuritis auf. Wenn ich mich geneigt fühle, diesem Vorgange Oppenheim's beizutreten, so leiten mich folgende Gründe. Einmal die oben erwähnte Gleichartigkeit der klinischen Symptome und des anatomischen Befundes. Dann aber Erwägungen, welche die Gegengründe Hoffmann's zu beseitigen im Stande sind.

Es ist der Gedanke naheliegend, für zwei Erkrankungen, welche in ihren äusseren Erscheinungen so viele gemeinsame Punkte bieten, auch auf ein gemeinschaftliches ätiologisches Moment Schlüsse ziehen zu dürfen. Für die multiple Neuritis haben wir nun über die Frage der Aetiologie bessere Anhaltspunkte, als für manche andere Nervenkrankheiten. Wenn auch die Ursachen der multipeln Neuritis mannigfaltige sind, so sind es doch am häufigsten toxische. Alcohol, Blei, Arsen, Kohlenoxyd, Schwefel-Kohlenstoff, Anilin u. s. w. sind einige von den

1) Lehrbuch der Nervenkrankheiten. S. 186.

greifbarsten Giften, welche die Krankheit hervorrufen können. Dann sehen wir sie im Gefolge von Infectionskrankheiten auftreten, besonders nach Diphtherie. Auch hier handelt es sich zweifelsohne um eine Intoxication. In vereinzelten Fällen hören wir, dass gastro-intestinale Erscheinungen oder putride Bronchitiden vorausgegangen sind, und man glaubte eine Auto-Intoxication als Ursache der Polyneuritis annehmen zu dürfen. Experimentell ist es gelungen, durch Bacterienprodukte ähnliche Erkrankungen herbeizuführen. So hat Roger¹⁾ mittels Streptococcus, Gilbert und Lyon¹⁾ mittels Bacterium coli Muskelatrophie und Degeneration der Vorderhornganglionzellen erzeugt.

Es liegt nun nahe, für die progressive neurale Muskelatrophie ähnliche ätiologische Momente anzunehmen und zu denken, dass durch Intoxications dieselben Folgeerscheinungen hervorgerufen werden, wie bei der multiplen Neuritis. Es ist, da wir bis jetzt über solche Intoxications als ätiologische Ursache bei der neuralen Muskelatrophie nichts gehört haben, von um so grösserer Wichtigkeit, dass bei unseren beiden Fällen die Möglichkeit einer Intoxication durch Blei tatsächlich vorhanden war. Von den beiden Brüdern, welche Hoffmann in seiner zweiten Arbeit erwähnt, war der eine starker Potator, der andere hatte 4 Jahre vor der Erkrankung eine syphilitische Infection mit Recidiven durchgemacht.

Auch Hoffmann sind Gedanken an die Möglichkeit des Vorhandenseins einer Neuritis aufgestiegen. Nur kann er sich nicht mit der Ansicht befrieden, dass es eine Nervenentzündung gebe, welche sich durch viele Generationen fortpflanzt und dabei manchmal unter den einzelnen Familiengliedern eine merkwürdige Auswahl trifft. Es drängt sich ihm wie bei der progressiven Dystrophie, der Friedreich'schen Ataxie, der hereditären Chorea u. s. w. immer wieder der Gedanke auf, dass tiefere Entwicklungsanomalien im Nervensystem, unvollständige Ausbildung, geringere Widerstandskraft oder wie man sich diese Dinge alle denken möge, diesen hereditären Erkrankungen zu Grunde liegen. Auch dem, der in den constatirten Nervenveränderungen bei der neuralen Muskelatrophie eine Entzündung sehe, bleibe schliesslich doch nichts übrig, als zu concediren, dass dieselbe in einem schon abnormalen und kranken Nervensystem sich etabliere und dasselbe wohl auch nur deshalb heimsuchte, weil es eben von Haus aus schon krank war.

Diese Ansicht, dass es sich bei den hereditären Formen der Nerven-

1) Citirt nach Leyden und Goldscheider, Die Erkrankungen des Rückenmarkes. Wien, Holder. 1895. S. 188.

krankheiten um eine congenitale Anlage des Nervensystems handle, ist bekanntlich von Strümpell noch schärfer formulirt worden.

Ich bin nun ganz der Meinung Hoffmann's, dass sich der Begriff einer congenitalen Anlage, sagen wir einer geringeren Widerstandskraft nicht umgehen lässt. Eine solche Anlage müssen wir ja wohl in den meisten Fällen annehmen, bei denen eine bekannte Schädlichkeit wie Alkohol, Blei u. s. w. zu einer Erkrankung des Nervensystems führt. Denn es reagirt durchaus nicht ein jeder Organismus, der diesen Schädlichkeiten ausgesetzt ist, gerade mit einer Erkrankung des Nervensystems. Wie viele sind in hohem Grade den Schädigungen des Alkohols unaufhörlich unterworfen, ohne dass sich je bei ihnen eine multiple Neuritis entwickeln würde. Wir müssen annehmen, dass viele Individuen in ihren Zellen die Fähigkeit besitzen, den degenerativen Einflüssen dieser Gifte zu trotzen, dass andere dagegen diese Fähigkeit entbehren. Diese verminderte Widerstandskraft gegen Intoxicationen, die Unfähigkeit giftige Produkte, welche in den Körper eingedrungen sind, oder sich in demselben entwickelt haben, aus dem Körper zu eliminiren oder sie im Körper zu vernichten, kann nun auch, wie uns namentlich das Studium der Bacteriologie eröffnet hat, vererbt werden. Ja auch Intoxicationen, wie die Bleivergiftung, sollen nach Oppenheim¹⁾ bei den Nachkommen der Erkrankten eine Disposition zu ähnlichen Krankheitszuständen verursachen.

Man kann sich die familiäre Erkrankungsweise auch so erklären, und unsere Fälle dürften dafür ein Beispiel abgeben, dass verschiedene Mitglieder einer und derselben Familie unter äusserlich ganz unähnlichen Bedingungen derselben Intoxication ausgesetzt sind. So war der eine unserer Patienten als Arbeiter an einer Blechscheere, der andere weil er sich mit Mineralwasserflaschen zu beschäftigen hatte, derselben Intoxication mit Blei ausgesetzt. Aber auch da kommen wir, wie oben erwähnt, ohne die Annahme einer besonderen Widerstandslosigkeit gegen die Intoxication nicht aus, denn es ist nicht die Regel, dass ein Jeder, der Blech zu schneiden hat oder der täglich Siphonflaschen in den Händen hat, an neuritischen Erscheinungen erkrankt.

Ich gebe also Hoffmann vollkommen Recht, nur glaube ich, dass sich allerdings nicht eine Nervenentzündung als solche in einer Familie fortpflanzen kann, wohl aber eine Widerstandslosigkeit des Organismus gegen Intoxicationen, welche zu einer degenerativen Neuritis führen können. Es ist nicht nothwendig, dass dem Nervensystem allein eine solche Widerstandslosigkeit zukommt, sondern sie kann, allgemein ge-

1) Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. S. 340.

sprochen, in denjenigen Zellen vorhanden sein, denen die Abwehr der toxischen Stoffe obliegt.

Wenn Hoffmann glaubt, die Thatsache, dass die multiple Neuritis meist stationär werde, und in Besserung oder in Heilung übergehen könne, bilde einen Gegensatz zu der neuralen Muskelatrophie, so müssen wir uns sagen, dass wir bei dieser Erkrankung in vielen Fällen die toxische Ursache kennen und dass wir durch Abhalten weiterer Schädlichkeit den Process zum Stillstand bringen können. Eine multiple Neuritis in Folge von Alcoholvergiftung geht nicht in Heilung über, bleibt auch nicht stationär, wenn nicht das schädigende Moment gänzlich eliminiert werden kann. Hinwiederum haben wir auch bei der neuralen Muskelatrophie Fälle kennen gelernt, bei denen lange Jahre hindurch ein stationäres Verhalten des Proesses beobachtet worden ist¹⁾. Und bei unserem ersten Patienten haben wir eine entschiedene Besserung eintreten gesehen.

Haben uns die mitgetheilten Fälle einige neue Gesichtspunkte in Betreff der Aetiologie und der Classificirung der neuralen progressiven Muskelatrophie geliefert, so wäre es noch erfreulicher, wenn dadurch das zur Zeit ganz trostlose Gebiet der Therapie dieser Krankheit befruchtet würde.

Höchst beachtenswerth ist die von Prof. Immermann constatirte Besserung unseres ersten Patienten während seines Aufenthaltes im Bürgerspital. Wir sind geneigt, diese Besserung der Behandlung mit Organsäften zuzuschreiben. In neuester Zeit hat Lépine²⁾ über einen Fall von progressiver Muskelatrophie berichtet, bei welchem eine deutliche Besserung nach Darreichung von frischer Thyreoidea erzielt worden ist. Ich habe unseren Patienten Thyreoidinpastillen gegeben und die Besserung hat bei dem ersten Patienten so weit angehalten, dass er wieder arbeitsfähig ist. Das Schwanken bei geschlossenen Augen ist verschwunden, der Gang ist sicherer geworden und die Paraesthesiaen haben nachgelassen. Allerdings muss bemerkt werden, dass neben der erwähnten Therapie auch die electrische Behandlung angewendet wurde. Der zweite, weniger stark erkrankte Patient hat sich einer consequenten Behandlung nicht unterziehen lassen.

Wenn nach Buchner die Wirkung der Organextracte in einer Steigerung der natürlichen Widerstandsfähigkeit besteht, so würde sich eine günstige Wirkung gerade in unseren Fällen gut erklären lassen, haben

1) Hoffmann, Dieses Archiv Bd. XX. S. 712.

2) Semaine médicale 1896. No. 26.

wir doch angenommen, dass eine individuelle Widerstandslosigkeit gegen Intoxication die Ursache der Erkrankung sei.

Des Weiteren wird sich die Folgerung ergeben, dass wir bei der Behandlung der neuralen progressiven Muskelatrophie alle diejenigen Schädlichkeiten von dem Erkrankten fern halten, welche ähnlich wie bei der multiplen Neuritis, direct als Gifte wirken oder indirect eine Autointoxication begünstigen können.

Bei einer Krankheit, welche bis jetzt allen therapeutischen Eingriffen getrotzt hat, ist ein Versuch nach der angedeuteten Richtung wohl gestattet, um so mehr, als wir nicht einer Mode der Therapie folgen, sondern weil unser Handeln, wenn auch nicht durch vollkommene klare Erkenntniss des Krankheitsprocesses, so doch durch annehmbare Hypothesen über dessen Wesen geleitet wird.

Basel, Juni 1896.
