

IV.

Zur Lehre der spinalen neuritischen Muskelatrophie (*Atrophia muscularis progressiva spinalis neuritica* Bernhardt), (progressiven neurotischen oder neuralen Muskelatrophie Hoffmann).

Von

Dr. E. Siemerling,

o. ö. Professor, Director der psychiatrischen Klinik zu Tübingen.

(Hierzu Tafel III—V.)



Das Krankheitsbild der sogenannten neurotischen progressiven Muskelatrophie ist durch eine Anzahl von guten Beobachtungen als eine besondere Form der Muskelatrophie gestützt. Hoffmann, dem wir nächst Charcot-Marie die Hauptkenntniss dieses Leidens danken, sieht in ihr ein Mittelglied zwischen den wahren spinalen Myopathien und den primären Myopathien. Diese Form mit ihren eigenartigen Erscheinungen und dem zu Grunde liegenden anatomischen Substrat zeigt ganz besonders, wie nahe sich die reinen spinalen und muskulären Formen der Muskelatrophie berühren. Die scharfe Trennung zwischen diesen beiden Hauptarten, wie man sie früher glaubte annehmen zu sollen, lässt sich schon nach den Mittheilungen und Beobachtungen von Erb, Hitzig, Preisz, Schultze, Strümpell, Heubner u. A. nicht mehr aufrecht halten.

Die pathologisch anatomischen Untersuchungen über neurotische Muskelatrophie sind bisher spärlich und es erscheint daher gerechtfertigt, nachstehenden Fall mit Sectionsbefund zu veröffentlichen.

Beobachtung.

20jähriger, junger Mensch, ohne hereditäre Belastung. Anfangs gute Entwicklung. Im 5.—7. Jahre Abmagerung der Unterschen-

kel und Hände. Weitergehen der Abmagerung auf Oberschenkel und Arme. Gang vom 13. Jahre an nicht mehr möglich. Ausbruch einer Psychose (melancholisch-hypochondrische Depression). Gute Intelligenz.—Status. Reflectorische Pupillenstarre. Hochgradige Abmagerung der vier Extremitäten. Keine Sehnenphänomene. Rechtes Bein Contractur im Kniegelenk. Kein Klumpfuss. Starke Muskelatrophie. Vollkommene Lähmung der Unterextremitäten, unvollständige der Oberextremitäten. Fibrilläres Zittern in Intercostalmuskeln. Herabsetzung, resp. Aufhebung der elektrischen Erregbarkeit für beide Ströme. — Psychisch: Depression mit melancholisch-hypochondrischen Wahnvorstellungen. — Collaps. Tod. — Section und mikroskopische Untersuchung: Degeneration der Hinter- und Seitenstränge, besonders im Dorsal- und Lendentheil. — Atrophie der Vorderhornzellen, der Clarke'schen Säulen, der vorderen Wurzeln. Hintere Wurzeln intact extramedullär und in einem Theil des intramedullären Verlaufs. Degeneration der Spinalganglien. Einfache atrophische Degeneration der sensiblen und gemischten Nerven.

Atrophie der Muskulatur.

D., 20 Jahre alt, aufgenommen auf die Irrenabtheilung der Charité am 12. Mai 1892 bis 29. Mai 1892.

Er kam mit einem ärztlichen Attest, welches die Nothwendigkeit der Aufnahme „wegen Melancholie“ bescheinigte.

Nach der vom Vater abgegebenen Anamnese ist die Mutter an Schwindelsucht gestorben im 2. Wochenbett nach Entbindung des Patienten. Ein älteres Kind ist gestorben, 1½ Jahre alt an Diphtherie, ein jüngeres, ¾ Jahr alt, an Schwäche. Ein Kind ist todt geboren. Patient war bei der Geburt kräftig, hat sich gut entwickelt, lernte im ersten Jahre laufen, gleich nach dem ersten Jahre sprechen. Im 4. Jahre überstand er einen heftigen Brechdurchfall, von dem er sich nur langsam erholte.

Als der Knabe 5 Jahre alt war, bemerkte der Vater eine Abmagerung der Beine und eine Deformität der Füße. Er wurde angeblich an Klumpfuss von Wilms behandelt. Die Abmagerung soll zuerst am stärksten an den Unterschenkeln gewesen sein, machte langsam Fortschritte, ging dann auch auf die Oberschenkel über. Die Schwäche nahm langsam zu, der Gang wurde immer schwerer, 11 Jahre alt, konnte er nur noch mit Unterstützung gehen. 2 Jahre später war auch dieses nicht mehr möglich.

Im Alter von 7 Jahren wurde auch an den Händen eine Abmagerung bemerkt. Auch hier langsames Fortschreiten auf die Unter-, dann auf die Oberarme. Essen konnte er immer allein zu sich nehmen, auch bis in die letzte Zeit schreiben.

Den Schulunterricht empfing er zu Hause. Er hatte ein sehr gutes Gedächtniss, war fleissig, zeigte grosses Interesse, lernte z. B. französisch selbst. In letzter Zeit, namentlich im April fiel ihm das Lernen schwerer, er konnte

nicht mehr so gut französisch sprechen als sonst. Seit Mai wurde er mürrisch und schweigsam ohne weitere besondere Veranlassung. Oft traurig verstimmt, sprach vom lieben Gott viel.

Urin- und Stuhlentleerung war stets ohne Störung. Der Schlaf nur in der letzten Zeit gestört.

Ueber Schmerzen soll er nie in den Armen geklagt haben.

Der Vater ist ein vollkommen gesunder und kräftiger Mann. Keine syphilitische Infection.

Bei Verwandten sollen niemals derartige Zustände von Muskelschwäche und Abmagerung beobachtet sein.

Status praesens am 12. Mai 1892.

Patient ist ein seinem Alter entsprechend grosser Mann. Dürftiger Ernährungszustand.

Die Stirn liegt gleichmässig in Falten.

Der Lidschluss ist prompt, ebenso Runzeln der Stirn.

Die Augenbewegungen sind frei. Die Pupillen sind gleich, mittelweit, die Reaction auf Licht fehlt, ist auf Convergenz erhalten.

Während der weiteren Beobachtung sieht man, dass die Pupillen oft ohne Aenderung der Beleuchtung ihre Weite ändern. Die ophthalmoskopische Untersuchung ergiebt keine Besonderheiten.

Die Zunge wird gerade hervorgestreckt, zittert leicht. Keine Atrophie. Die Zähne sind sehr defect.

Die Sprache ist etwas nasal, er spricht mit geringer Expirationskraft, zeigt aber sonst keine Störung.

Im linken Mundfacialis bemerkt man ab und zu blitzartiges Zucken. Die Innervation ist sonst gleich und gut.

Kopfbewegungen, active, wie passive sind frei.

Der Umfang des Thorax über den Brustwarzen beträgt 72, bei Ausdehnung 82 Ctm.

Die rechte Thoraxseite springt etwas mehr hervor als die linke, die Wirbelsäule verläuft in ganz leichtem Bogen nach rechts.

Auffallend ist die hochgradige Abmagerung an allen Extremitäten (siehe Photographien).

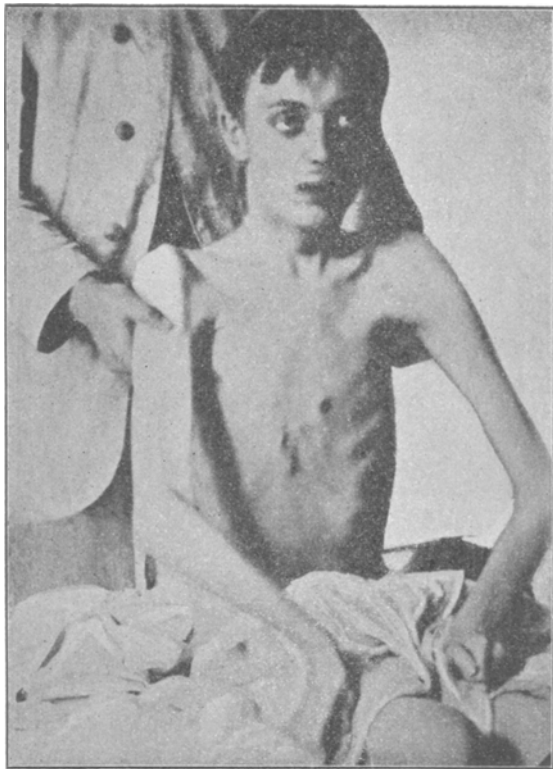
Der Muskelschwund an den Händen und Armen ist ein sehr gleichmässiger, am besten treten noch hervor Deltoideus, Pectoralis, Cucullaris. Der Biceps springt in Form einer schmalen Leiste vor, man fühlt einen ganz kleinen Muskelwulst. Die Kraft, welche er aufwendet, um Bewegungen zu hemmen, ist ziemlich merklich.

Eine Prüfung der activen Beweglichkeit der Arme ist schwer, da er nicht Folge leistet; soweit zu sehen, vermag er die Arme noch über die Horizontale emporzuheben, im Ellenbogengelenk zu beugen und zu strecken, die Hände hängen schlaff herab.

Umfang des rechten Oberarms 12 Ctm. oberhalb des Olecranon 15,5 Ctm.

„ „ linken „ 12 „ „ „ „ 15,0 „

Umfang des rechten Unterarms 14 Ctm. unterhalb des Olecranon 13,0 Ctm.
 „ „ linken „ 14 „ „ „ „ 13,0 „

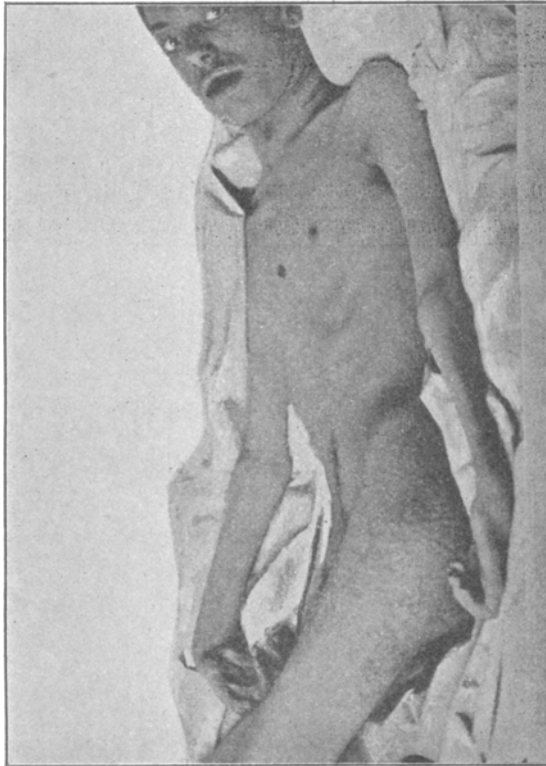


Allein aufrichten kann er sich nicht; unterstützt man ihn, so kann er sich, seitlich festhaltend an den Wänden des Bettes aufrecht halten, ohne Festhalten sitzt er nur einen Augenblick, fällt dann nach hinten.

In den Beinen ist gar keine active Bewegung möglich. Das rechte Bein liegt im Kniegelenk flectirt und kann auch nicht ganz gestreckt werden. Deutliche Contractur im Kniegelenk. Atrophie der Muskulatur beiderseits gleichmässig. An den Füßen keine Deformität.

Umfang des rechten Oberschenkels 27 Ctm. unterhalb der Spina
 ant. sup. 21 Ctm,
 „ des linken Oberschenkels 21 Ctm. unterhalb der Spina
 ant. sup. 27 Ctm.
 „ des rechten Unterschenkels 15 Ctm. unterhalb dem Rande
 der Patella 21,75 Ctm.

Umfang des linken Unterschenkels 15 Ctm. unterhalb dem unteren Rande der Patella 21,75 Ctm.



Die passiven Bewegungen mit Ausnahme im rechten Kniegelenk sind sonst frei.

Die Beine emporgehoben fallen ganz schlaff herab.

Die Prüfung der Sensibilität stösst bei mangelnder Aufmerksamkeit etwas auf Schwierigkeiten. Es lässt sich aber so viel eruiren, dass die Berührungs- und Temperaturempfindlichkeit nicht wesentlich gestört ist, die Schmerzempfindung ist herabgesetzt.

Die Athmung ist costoabdominal, 24 in der Minute; in den rechten Intercostalräumen, die stärker hervortreten als links, sieht man die Contraction der Intercostales, ab und an auch ein leichtes fibrilläres Zucken. An der übrigen Muskulatur ist sonst kein fibrilläres Zucken wahrzunehmen.

Der Spitzenstoss im V. J. C. in der Mammillarlinie sehr schwach.

Herztöne rein; über den grossen Gefässen leise Töne.

Psychisch: Aengstliche Unruhe mit melancholisch-hypochondrischen

Vorstellungen. Meist ist er sehr still, abweisend. Zeitweilig unruhig, ruft nach seinem Vater, schilt auf den Teufel, beklagt sich, er habe gesündigt.

25. Mai 1892: Elektrische Prüfung:

Obere Extremitäten.

Faradisch:	Rechts:	Links:
M. biceps } M. triceps }	43 Mm. RA.	desgl.
Muskel an der dorsalen und volaren Fläche des Vorderarms }	bei 0 Mm. RA. sämmlich unerregbar	desgl.
Bei Reizung in der Gegend des Nerv. ulnaris tritt in den vorderen Gliedern des dritten und vierten Fingers leichte Streckung ein	0 Mm. RA.	desgl.

Galvanisch:	Rechts:	Links:
Am Vorderarm werden von verschiedenen Stellen aus Contractionen des 3. und 4. Fingers ausgelöst (schwache Streckung der vordersten Phalangen).	ca. 30 MA. (60 Elem.)	Nur kleine Beugebewegungen des kleinen Fingers. KSZ = ASZ. Bei Reizung von verschiedenen Stellen der Volarseite des Vorderarmes stets dasselbe.
Durch directes Aufsetzen der Elektroden auf Interossei werden diese Contractionen nicht verstärkt.	ca. 30 MA. (60 Elem.)	—

Untere Extremitäten.

Faradisch:	Rechts:	Links:
Bei 0 Mm. RA.	weder an Ober-, noch an Unterschenkeln Contractionen.	desgl.

Galvanisch:		
Bei Anwend. v. 60 Elem.	(ca. 30 MA.) keine Contraction.	desgl.

Sternocleidomastoideus farad. Anfangscontraction bei 120 Mm. RA.

Deltoides " " " 60 Mm. "

Deltoides galvanisch KSZ kurz bei 25 Elem. (16 MA.).

Biceps " KSZ kurz bei 15 Elem. (16 MA.).

Aus dem weiteren Verlauf ist noch Folgendes zu bemerken: Die Stimmung oft sehr verzweifelt, klagt, dass es ihm schlecht gehe, der Bauch sei voll. Am 21. Mai jammert er, es sei ihm ein Malheur passirt, in der Nacht seien ihm die Eingeweide herausgefallen, verweigert Essen, es sei Gift darin, er habe es selbst hineingethan.

Am 23. Mai sehr ängstlich, bittet, er möchte nicht verzaubert werden; es gehe ihm schlecht, er habe einmal gesagt, das Wasser sei in Petroleum verwandelt, das müsse er zurücknehmen (hat es wirklich gesagt). Zuweilen spricht er anhaltend: so, nein, nicht,

Zum Schreiben war er nicht zu veranlassen. Ein Ende April zu Hause geschriebener Brief ist gut leserlich, wenig zittrig.

Der Puls ist andauernd beschleunigt, schwankt zwischen 96 und 136, meist 112—124 Schläge in der Minute.

Niemals Temperatursteigerung.

Blase- und Mastdarmfunction sind niemals gestört.

In der Nacht meist unruhig, schläft wenig.

Am 17. Mai schwerer Collaps.

29. Mai Exitus im plötzlichen Collaps.

Die an demelben Tage vorgenommene Obduction ergibt Folgendes: Bei Eröffnung des Duralsackes am unteren Rückenmark fliesst eine grosse Menge Flüssigkeit heraus.

Das Rückenmark selbst sehr schmal, im oberen Theil bis in das obere Dorsalmark hinein sind die inneren Partien der Hinterstränge leicht grau durchscheinend.

Auf dem Querschnitt scheint die graue Substanz blass.

Die vorderen Wurzeln sind durchweg etwas schmal und grau; hintere Wurzeln nicht besonders.

Arachnoidea in der Gegend der Hinterstränge etwas weisslich verdickt.

Gehirn im Längssinus wenig flüssiges Blut; weiche Häute über der Connexität etwas verdickt. Gefässe an der Basis zart, dünnwandig. Rinde überall breit, Mark nicht blutreich, Consistenz gut. Leichte Ependymitis im vierten Ventrikel.

Von der Muskulatur sieht am besten die Rückenmuskulatur aus.

M. biceps brachii blassbraun mit gelblichen Streifen.

M. brachial. int. gut in Farbe.

M. triceps stark durchsetzt mit Fettstreifen, hellbraun.

Die Muskeln der rechten Armbeugeseite sind vollkommen blass, hochgradig atrophisch, ebenso an der Extensorenseite, an den Sehnen verlaufen nur noch einzelne, ganz schmale, blasse Muskelbündelchen.

Die Muskulatur der unteren Extremitäten ist rein gelb, hochgradig verfettet, namentlich Wadenmuskulatur; nur der Biceps zeigt blassbraune, mit vielen weisslichen Streifen durchsetzte Muskelbündel.

Sämmtliche Nerven der oberen und unteren Extremitäten gut weiss aussehend.

Mikroskopische Untersuchung.

Bei der mikroskopischen Untersuchung erfreute ich mich der Unterstützung des Herrn Collegen Gudden.

Zupfpräparat von den frischen Muskeln der Flexoren des Vorderarmes.

Normal aussehende Muskelfasern fehlen ganz; die wenigen noch als früheres Muskelgewebe erkennbaren Fasern besitzen eine Breite von 53 μ und weniger.

Von Querstreifung ist nicht eine Spur, der Inhalt der Faser ist gleichmässig getrübt, enthält kleine glänzenden Tröpfchen.

Daneben sind einige hochgradig atrophische $0,002 \mu$ breite mit dem beschriebenen körnigen Inhalt angefüllt.

Sehr wenige Fasern lassen gar keinen Inhalt mehr erkennen.

Massenhaftes interstitielles Gewebe: Bindegewebe, elastische Fasern und Fett.

Einige Fibrillen haben ein gleichmässigeres Aussehen. Bei starker Vergrösserung erkennt man noch eine Andeutung von Querstreifung. Manche Schläuche zeigen Ausbuchtungen von 106μ Breite, während die Faser sonst einen Durchmesser von 38μ hat.

Vordere und hintere Wurzeln werden gleich frisch und in Osmium gehärtet auf Zupfpräparaten untersucht. In den vorderen finden sich eine ziemliche Anzahl stark zerfallener Fasern mit Marktropfen und keinem deutlichen Achsencylinder. In den hinteren finden sich bei genauestem Nachsuchen vieler Präparate nur ganz vereinzelte Fasern mit Markzerfall und undeutlichem Achsencylinder.

Rückenmark. Untersuchung auf Querschnitten. (Weigert, Pal, Marchi, Carmin, Nigrosin).

Weisse Substanz. Oberstes Cervicalmark. Beginnende Pykreuzung (Fig. 1). Totale Degeneration des medialen Abschnittes der Goll'schen Stränge in Form eines Spitzkeils. In den Burdach'schen Strängen lateral ist die Degeneration sehr gering. In den Seitensträngen nimmt namentlich rechts ein kleiner Bezirk Theil. Unterhalb der Pykreuzung ist die Veränderung im medialen Abschnitt der Goll'schen Stränge noch scharf ausgeprägt, erreicht aber lange nicht die graue Substanz und auch seitlich nicht das Septum paramedianum, bildet einen Spitzkeil. Sehr wenig verändert ist der periphere Theil der Keilstränge. In den Seitensträngen ist ein schmaler peripherischer Streifen leicht ergriffen, rechts etwas mehr.

Beginnende Halsanschwellung (Fig. 2) lässt die mediale Partie der Goll'schen Stränge scharf abgegrenzt total degenerirt erkennen. Die seitlich angrenzenden Theile der Funiculi cuneati zeigen eine ganz geringe Lichtung der Fasern. Vollkommen intact ist die Wurzeleintrittszone. In den Seitensträngen zieht sich ein Streifen entsprechend ungefähr der directen KHS. und dem antero-lateralen Bündel hin.

Halsanschwellung (Fig. 3). Total degenerirt sind die Goll'schen Stränge fast in ihrer Gesamtheit. Die Läsion erstreckt sich auch beiderseits auf das ventrale Hinterstrangsfeld, dessen mediale Partie einnehmend.

In den Burdach'schen Strängen ist das hintere, äussere Feld ergriffen, aber lange nicht so schwer, als die Goll'schen Stränge; eine ganz geringe Lichtung findet sich seitlich an der Grenze zwischen Burdach und Goll in der Gegend des Schultze'schen Komma. Die Wurzeleintrittszone, die Lissauer'sche Randzone sind intact. In den Seitensträngen ist ein ganz geringer Faserausfall in einem schmalen peripherischen Saum rechts.

Oberer Dorsaltheil (Fig. 4). Die Hauptdegeneration erstreckt sich hier scharf abgeschnitten auf den mittleren Theil der Goll'schen Stränge,

auf das ventrale Hinterstrangsfeld übergreifend. Viel leichter ist die Veränderung im hinteren äusseren Feld der Burdach'schen.

In den Seitensträngen findet sich besonders im rechten ganzen Hinterseitenstrang eine Abnahme der Fasern, auf der anderen Seite auch in einem kleinen keilförmigen Bezirk des Gowers'schen Bündels.

Mittlerer Dorsaltheil (Fig. 5). Die Atrophie grenzt sich in den Goll'schen Strängen nicht mehr so scharf ab gegen die Burdach'schen, obwohl der Faserausfall in den zarten Strängen im Vergleich zu dem in den anderen Partien ein totaler ist. Das ventrale Hinterstrangsfeld ist mitergriffen, in den Keilsträngen das hintere äussere Feld mit einem Saum an der Grenze der zarten und Keilstränge. Gut erhalten ist die Wurzeleintrittszone.

In den Seitensträngen ist der Faserausfall ein diffuser, sich auf das ganze Gebiet der Hinterseitenstränge erstreckend, auch nach vorne auf die antero-lateralen Bündel übergehend.

Dieses Bild bleibt dasselbe bis in das untere Dorsalmark hinein.

Hier im unteren Dorsalmark (Fig. 6) zeigen die Hinterstränge dasselbe Verhalten.

In den Seitensträngen ist die Degeneration wesentlich auf das Gebiet der PyS. beschränkt mit Einschluss des peripherischen Theiles.

Im oberen Lendentheil (Fig. 7) sind diese Bezirke gleichfalls ergriffen. Der Faserausfall in den Goll'schen Strängen ist hier nicht mehr so total. Seitlich sind die PyS. betroffen.

Die Lendenanschwellung (Fig. 8) zeigt im Grossen und Ganzen dasselbe Bild. Nur ist hier das ventrale Hinterstrangsfeld verschont.

Auch im Sacralmark ist noch ganz leichter Faserausfall in den medialen Hinterstrangspartien und in den peripherischen Theilen der Hinterseitenstränge.

Das Flechsig'sche ovale Feld (dorso-mediale Sacralbündel-Obersteiner) ist gleichfalls, wenn auch in geringem Grade degenerirt.

Die graue Substanz zeigt in den Vorderhörnern eine geringe Dichte des Fasernetzes, namentlich deutlich ist dieses im Lendentheil (Fig. 7).

Die Hinterhörner lassen keine Faserabnahme erkennen.

Die Clarke'schen Säulen sind im Vergleich mit normalen faserärmer (Fig. 4).

Die Ganglienzellen der Vorderhörner sind in der ganzen Ausdehnung des Rückenmarks verändert. Sehr viele weisen einen weitgehenden Zerfall auf, präsentieren sich als kleine knopfförmige Gebilde ohne Fortsätze und überall ist eine Verminderung der Zahl zu constatiren, besonders deutlich in der Hals- und Lendenanschwellung. Im Halstheil findet sich in einem Hinterhorn eine kleine frische Blutung.

Die Zellen der Clarke'schen Säulen sind in gleicher Weise, wie die Vorderhornzellen an Zahl gering und zum Theil stark geschrumpft.

Die vorderen Wurzeln sind in allen Höhen dünn und schmal, zeigen deutlichen Zerfall einzelner Fasern. Bei Marchi-Präparaten erkennt man reihenweise Schollen in dem intramedullären Stück. Die Degeneration der

vorderen Wurzeln nimmt unterhalb der Lendenanschwellung etwas an Intensität ab.

Die hinteren Wurzeln lassen bei genauester Prüfung an Zupfpräparaten, Querschnitten keine Veränderungen erkennen.

Eine Verdickung der Häute des RM. ist nirgends vorhanden.

Resumé:

Erkrankung der Hinterstränge am ausgedehntesten im unteren Dorsaltheil. Im oberen Dorsalmark und Cervicalmark fast totale Degeneration der medialen Abschnitte der Goll'schen Stränge. In den Burdach'schen Strängen nimmt die Degeneration nach oben hin sehr ab, ist ganz spärlich noch vorhanden im obersten Cervicaltheil. Hier ausgesprochene Beschränkung der Degeneration auf die medialen Abschnitte der zarten Stränge mit Einschluss des ventralen Hinterstrangsfeldes medialwärts. Abnahme der Hinterstrangserkrankung nach dem Lendenmark zu. Degeneration der Seitenstränge im hinteren Abschnitt und zum Theil im antero-lateralen Bündel. Läsion am ausgesprochensten im unteren Dorsalmark und Lendentheil, nach oben sehr an Intensität abnehmend.

Faserabnahme in den Vorderhörnern und den Clarke'schen Säulen.

Degeneration und Abnahme der Zellen in den Vorderhörnern und in den Clarke'schen Säulen.

Atrophie der vorderen Wurzeln.

Gut erhalten: hintere Wurzeln, Wurzeleintrittszone und Hinterhörner, ventrales Hinterstrangsfeld von der obersten Lendenschwellung ab.

Von den Spinalganglien ist eine Reihe aus dem Hals-, Dorsal- und Lendentheil in Osmium gehärtet, auf Quer- und Längsschnitten untersucht. Das Zwischengewebe ist nicht vermehrt.

Es findet sich aber ein Zerfall vieler Zellen.

Die Bilder gleichen etwas denen, wie sie Wollenberg in seiner bekannten Arbeit geliefert hat. Während einzelne Zellen gut erhalten sind, sehr deutlich Kern und Kernkörper erkennen lassen, sind andere deutlich zerfallen, hochgradig geschrumpft, so dass sie nur noch ein kleines Häufchen in der Kapsel bilden mit ganz verwaschenem Kern und Kernkörper. Die Pigmentation ist in den meisten Zellen eine sehr geringe. In Schnitten durch den austretenden gemischten Nerven sind nur ganz geringfügige Veränderungen (Markzerfall) einzelner Fasern zu erkennen, die meisten Fasern sind vollkommen gesund.

In der Medulla, der Brücke, der Vierhügelgegend finden sich keine Besonderheiten.

Stücke aus verschiedenen Stellen der Hirnrinde (Erste Stirn-, Vordere

Centralwindung, Windungen an der Fissura calcarina nach Pal und Weigert untersucht) zeigen keine Veränderungen.

Der Sympathicus und das zweite Halsganglion auf Querschnitten präsentiren sich normal.

Von peripherischen Nerven sind eine ganze Reihe an Zupfpräparaten, Quer- und Längsschnitten mit verschiedenen Färbungen (Osmium-Carmin-Carmin-Haematoxylin) untersucht, so Plexus brachialis, Radialis, Medianus, Ulnaris, Hautast vom Oberarm, Ischiadicus, Cruralis, Tibialis, Peroneus, Saphenus.

Alle Nerven sind stark von der Degeneration ergriffen, die Nerven der oberen Extremitäten im Ganzen weniger. Die Figuren 11 und 12 geben Bilder vom Medianus und Peroneus. In letzterem ist der Faserschwund ein erheblich stärkerer, als im Medianus. Beim Medianus, Ulnaris und Peroneus, bei denen peripherische und centrale Stücke untersucht wurden, lässt sich nachweisen, dass der Schwund in der Peripherie viel ausgedehnter ist, als in den centralen Abschnitten. Besonders deutlich ist dieses z. B. beim Vergleich zwischen den Querschnittsbildern des Ischiadicus am Austritt aus dem Becken und dem Peroneus, ebenso beim Plexus brachialis und Ulnaris, Radialis und Medianus am Unterarm. Im Plexus brachialis, resp. Ischiadicus sind einzelne Bündel noch verhältnissmässig gut erhalten, bei den peripherischen Enden des Peroneus, Radialis, Ulnaris, Medianus sind alle Bündel gleichmässig stark von dem Schwund ergriffen.

Hervorgehoben wird hier noch einmal, dass der gemischte Nerv bei seinem Austritt aus dem Spinalganglion völlig intact ist.

Der Schwund der Nervenfasern ist ein sehr weitgehender, die Zahl ist ganz erheblich reducirt.

Unter den noch vorhandenen lassen sich nur sehr vereinzelt mit concentrisch geschichtetem Mark und gutem Achsencylinder erkennen, die meisten sind geschrumpft, zeigen auf Längsschnitten und Zupfpräparaten zerfallenes Mark und oft keine Spur von Achsencylinder.

Eine Verdickung der einzelnen Bündel ist nicht vorhanden. Das Zwischengewebe führt an manchen Stellen Gefässe mit verdickter Wandung, zahlreicher als in normalen Vergleichspräparaten vorhanden. Der Schwund in dem Hauptaste vom Oberarm, im Saphenus ist gleichfalls ein sehr hochgradiger.

Von den Muskeln kamen zur Untersuchung: tiefe Nackenmuskeln, Triceps, Biceps vom Oberarm, Brachialis internus, Supinator longus, Extensoren und Flexoren des Unterarms, Biceps, Triceps femoris, Gastrocnemius, Peroneus, Soleus, Extensoren des Unterschenkels.

Mit Ausnahme der tiefen Nackenmuskeln, welche sehr gleichmässige Fasern mit guter Querstreifung, keine Vermehrung des interstitiellen Gewebes aufweisen, sind alle Muskeln hochgradig atrophisch. Man kann alle Uebergänge bis zur völligen Verfettung verfolgen.

Im Ganzen sind die Muskeln an den unteren Extremitäten stärker ergriffen, als an den oberen. Fast ganz in Fett verwandelt sind der Gastro-

cnemius, Peroneus, Soleus und die Extensoren des Unterschenkels. Hier sieht man nur noch an einzelnen Stellen schmalste Reste von Muskelgewebe. Die intramuskulären Nerven lassen keine einzige Nervenfasern mehr erkennen, bestehen aus einem mit Carmin sich gleichmässig färbenden Gewebe, in welchem noch kleine Ringe sichtbar sind.

An den Muskeln, welche nicht diese völlige Umwandlung in Fett erlitten haben, treten alle Abstufungen des Faserzerfalls hervor. Fig. 9 und 10, die erste ein Querschnitt vom Biceps des Oberschenkels, die andere vom Supinator longus, illustrieren dieses. In einem und demselben Muskel sieht man neben verhältnissmässig guten polygonalen Fasern hochgradig atrophische und hypertrophische. Dazwischen finden sich Haufen, wo die Kerne ausserordentlich stark vermehrt sind, nur noch kleinste Reste von Fasern liegen oder leere Sarcolemmschläuche mit Kernen. Längsschnitte liefern davon gute Bilder. Besonders deutlich treten in den einzelnen stark ergriffenen Muskeln, z. B. Triceps brachii, Supinator longus, Biceps femoris, Gastrocnemius die neuromuskulären Stämmchen ganz unversehrt hervor¹⁾ (s. Fig. 10).

Die Gefässe in einigen Muskeln zeigen eine starke Verdickung ihrer Wandung, so besonders im Triceps femoris.

Fassen wir die Resultate der klinischen und anatomischen Beobachtung zusammen.

Bei einem hereditär nicht belasteten Knaben entwickelt sich im Alter von 5 Jahren eine zunehmende Abmagerung und Atrophie der Beine mit Deformität der Füße (angeblich Klumpfuss).

Zwei Jahre später tritt dazu eine Abmagerung der Hände. Geistig gute Entwicklung. Gang im Alter vom 11. bis 13. Jahre nur noch mit Unterstützung möglich. Kurz vor Aufnahme ins Krankenhaus Ausbruch einer Psychose (melancholisch-hypochondrische Depression).

Die Untersuchung im 20. Lebensjahre lässt erkennen: fehlende Pupillenreaction, leicht nasale Sprache, hochgradige Abmagerung aller Extremitäten und des Rumpfes. Schlaife complete Lähmung der unteren Extremitäten mit Contractur im rechten Kniegelenk, incomplete Lähmung der oberen Extremitäten. Fibrilläres Zittern in den Interkostalmuskeln. Westphal'sches Zeichen. Starke Herabsetzung resp. Aufhebung der directen und indirecten galvanischen und faradischen Er-

1) Auf dieses Verhalten ist schon früher von mir (Charité-Annalen 14. Jahrg. p. 452 und dieses Arch. Bd. 19 p. 324) hingewiesen. Das normale Vorkommen dieser Gebilde ist wohl überall jetzt anerkannt (s. a. Blocq et Marinesco, Sur la Morphologie des faisceaux neuromusculaires. Extr. des Comptes rend. des séances de la Société de Biologie. Séance du 21. Juni 1890 und Babinski. Faisceaux neuro-musculaires Arch. de méd. expériment. Bd. 1. 1889, p. 416).

regbarkeit. Herabsetzung der Schmerzempfindlichkeit. Melancholisch-hypochondrische Depression. Tod im Collaps.

Die Section und nachfolgende mikroskopische Untersuchung ergibt eine Degeneration der Hinterstränge und Seitenstränge, am stärksten im unteren Dorsal- und oberen Lendentheil, nach oben und unten an Ausdehnung abnehmend. Die oberen Goll'schen Stränge ganz vorwiegend ergriffen. Weiter eine Atrophie der Zellen der Vorderhörner mit Faserabnahme, der Clarke'schen Säulen, der vorderen Wurzeln, der Spinalganglien.

Weitverbreitete Degeneration aller sensiblen und gemischten Nerven. Entartung der Musculatur in verschiedenen Stadien.

An der Zugehörigkeit dieses Falles zu der in Rede stehenden Form der Muskelatrophie kann nach dem Befund kein Zweifel sein. Die Diagnose wurde intra vitam nicht sicher gestellt. Die Möglichkeit einer Polyneuritis wurde erwogen.

Wie mancher der mitgetheilten Fälle zeichnet sich auch dieser durch den Mangel an Heredität, durch das nicht familiäre Auftreten der Erkrankung aus. Derartige Beobachtungen sind mitgetheilt von Charcot-Marie, J. Hoffmann, Donath, Hülsenmann, Marinesco. Auch Fürstner¹⁾ vermisste diese bei sei seinem Falle. Bei dem Kranken bestanden gleichzeitig petit-mal-Anfälle, deren Vorhandensein Fürstner im Sinne einer vielleicht angeborenen Disposition zu Erkrankungen im Bereich des Centralnervensystems zu verwerthen sucht.

Ueber Krampfanfälle berichtet auch Hoffmann²⁾ (Düsseldorf) bei einem Patienten. Der Ausbruch der Geistesstörung im hier vorliegenden Falle dürfte wohl ungezwungen mit dem allgemeinen hochgradigen Schwächezustand in Zusammenhang zu bringen sein.

Bei den sehr erheblichen Schwierigkeiten, welche sich oft der Diagnose intra vitam entgegenstellen, namentlich beim isolirten Vorkommen dieser Muskelatrophie — in den bekannten Abhandlungen von J. Hoffmann, Bernhardt, in der Dissertation von Stude sind diese eingehend gewürdigt — müssen wir bei der Zurechnung der nur klinisch beobachteten Fälle zur neurotischen Muskelatrophie vorsichtig sein.

Das lehrt unter anderem die Mittheilung von Oppenheim und

1) Fürstner, Vorstellung eines Falles von neurotischer progressiver Muskelatrophie in der Sitzung des Unterelsässischen Aerztevereins vom 6. März 1897. Deutsche med. Wochenschr. 1898. No. 3.

2) Hoffmann, Vorstellung eines Falles von progressiver neuraler Muskelatrophie in der 59. Vers. des psych. Ver. der Rheinprovinz am 19. Juni 97. Allgem. Zeitschr. für Psych. 54. Bd. S. 666.

Cassirer¹⁾, wo intra vitam die Diagnose zwischen Polyneuritis chronica und neurotischer Muskelatrophie schwankte. Die Muskeln zeigten sich atrophisch, die Nerven und das Centralnervensystem waren intact.

Ich beschränke mich daher bei der weiteren Besprechung wesentlich auf die Beobachtungen mit Sectionsbefund.

Zu den bereits bekannten und ausführlich in früheren Publicationen (J. Hoffmann, Bernhardt) erörterten Sectionsbefunden von Virchow, Friedreich, Dubreuil, Dejerine-Sottas, gesellt sich noch aus dem Jahre 1894 die sorgfältige und interessante Untersuchung von Marinresco²⁾ über einen seiner Zeit von Charcot und Marie veröffentlichten Fall (Obs. V, Sultz, 25jähriges Mädchen).

Die Erkrankung begann bei dem hereditär nicht belasteten Mädchen, dessen beide Brüder sich einer vortrefflichen Gesundheit erfreuten, im Alter von 15 Jahren mit Atrophie des rechten Beins, später gesellten sich dazu lancinirende Schmerzen, dann wurde auch das linke Bein ergriffen, weiter die Hände. Im Alter von 19 Jahren verschwanden die Schmerzen in den unteren Extremitäten, waren niemals vorhanden in den oberen Extremitäten. Es war schliesslich hochgradige Muskelatrophie vorhanden mit Lähmungen an allen Extremitäten, an den unteren Extremitäten stärker. Fibrilläres Zucken an den Handmuskeln. Westphal'sches Zeichen. Herabsetzung der Temperatur an den unteren Extremitäten (am Oberarm 31,6, am Bein 25,6). Herabsetzung der Berührungs- und Schmerzempfindlichkeit und des Temperatursinns, namentlich an den unteren Extremitäten, Störung des Muskelsinns. Fehlen der Plantarreflexe. Starke Herabsetzung resp. Fehlen der faradischen und galvanischen Erregbarkeit. An den Handmuskeln theilweise Entartungsreaction.

Recapituliren wir kurz die Sectionsbefunde:

Bei Virchow: Degeneration der Goll'schen Stränge, der Nerven und Muskeln. Vorderhornatrophie (nachträglich untersucht).

Bei Dubreuilh: leichte Vermehrung der Glia in den Goll'schen Strängen, leichte Verfärbung der PyS., ausgesprochene Alteration der peripherischen Nerven nach dem Centrum abnehmend. Muskelatrophie.

Bei Dejerine-Sottas: der Tabes analoge Veränderungen (Sklerose der hinteren Wurzelzone) in der Lumbalgegend und Sklerose des Goll-

1) Zur sog. neuritischen Form der progressiven Muskelatrophie. Vorstellung eines Falles in der Berliner Ges. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 13. Juli 1896. (Neurol. Centralbl. 1896.)

2) Contribution à l'étude de l'amyotrophie Charcot-Marie. Arch. de méd. expériment. T. VI. 1894. p. 921; (auch im Atlas der pathol. Histologie des Nervensystems. 5. Lieferung mit Abbildungen des Rückenmarks.)

schen Stranges im hinteren Abschnitt am Halse. Interstitielle hypertrophische Neuritis bis zum Mark, Wurzeln und Spinalganglien incl. Die Zellen der Spinalganglien intact.

Bei Marinesco: Degeneration der Hinterstränge, der Hinterhörner, der hinteren Wurzeln, Atrophie der Vorderhornzellen. Muskelatrophie und Degeneration der peripherischen Nerven mit hypertrophischem Zwischengewebe; (peri- und intra-fasciculäres).

Nach dem Vorgang von Marinesco können wir auch den von Gombault et Mallet als „tabes infantile“ bezeichneten Fall hier anreihen.

Die Erkrankung begann im Alter von 7 Jahren. Im Alter von 10 Jahren bestand eine schlaaffe Lähmung der unteren Extremitäten, eine vollständige Lähmung der oberen Extremitäten, Muskelatrophie, Klauenhand. Sensibilitätsstörungen (Anaesthesie, Analgesie, Thermo-Anaesthesie). Kein Zittern. Keine Hirnerscheinungen. Tod im Alter von 58 Jahren.

Die Section ergab Sklerose der Hinterstränge und der Hinterhörner. Atrophie der Vorderhörner. Hypertrophische Sklerose der Wurzeln und peripherischen Nerven. (Markzerfall stellenweise bei erhaltenem Achsen-cylinder). Atrophie der Muskeln (Biceps, Supinator longus, Flexor sublimis, Thenarmuskel.)

Wir finden also als gemeinsame Charactere des anatomischen Befundes: eine Degeneration der Nerven, Muskeln und Hinterstränge. Der Nerv zeigt eine Abnahme der Läsion centralwärts.

Die Zerstörung ist eine sehr weitgehende. Zuweilen verbindet sich damit im Nerven eine Proliferation des Zwischengewebes. Diese ist auch ein Mal (Dejerine) im Spinalganglion bei intacten Zellen beobachtet. Das Hinterhorn ist in zwei Fällen (Gombault, Marinesco) betheiligt. Ueber sein Verhalten im Falle Dejerine lässt sich nichts Genaueres eruiren, Marinesco führt es als lädirt an. Affection der Vorderhörner ist häufiger nachgewiesen (Friedreich, Gombault, Dejerine, Marinesco).

Zu diesen Befunden liefert der unsrige noch insofern eine Erweiterung, als wir neben der Degeneration der peripherischen Nerven (centralwärts abnehmend) und Muskeln, der Hinterstränge, der Vorderhörner und vorderen Wurzeln eine ausgesprochene Alteration der Spinalganglien und der Seitenstränge constatiren. Nur bei Dubreuilh finden wir eine leichte Verfärbung der PyS. erwähnt. Eine so ausgedehnte Seitenstrangaffection, wie sie hier vorliegt, ist bei dieser Erkrankung bisher nicht beobachtet. Diese dürfte auch wohl das Zu-

standekommen der Contractur im rechten Kniegelenk ungezwungen erklären.

Eine Hypertrophie des Zwischengewebes im Nerven, wie bei Dejerine, Gombault, Marinesco, vermissen wir.

Letzterer erörtert in seiner Abhandlung die Frage, welche auch von mir bei der ersten Publication ventilirt wurde, ob der Prozess als eine Neuritis ascendens aufzufassen wäre. Im Hinblick darauf, dass der Prozess nicht gleichmässig im ganzen Nerven von der Peripherie bis zum Centrum ausgebildet war, glaubt er diese Annahme ablehnen zu sollen. Bei Dejerine war z. B. die vordere Wurzel gesund, bei Marinesco der extramedulläre Theil der vorderen Wurzel.

In unserem Falle haben wir eine verhältnissmässig geringe Degeneration der vorderen Wurzeln zu verzeichnen.

Gegen die Annahme des primären Sitzes im Vorderhorn führt Marinesco die ausserordentliche Schwere des Nervenzerfalls und die Hypertrophie des Zwischengewebes ins Feld, welche sich sonst bei anderen Amyotrophien nicht findet. Er ist geneigt, dieses Verhalten durch einen besonderen Prozess, der ohne Neigung zur Reparation im jugendlichen Alter (bei Gombault im 7. Jahr, Tod im 58., bei Dejerine im 3., Tod im 44. Jahre, bei Marinesco Beginn im 15., Tod im 25. Jahre) den Nerven befällt, zu erklären. Ob dem jugendlichen Alter und der Dauer der Erkrankung eine solche Bedeutung hierbei zukommt, erscheint im Hinblick auf unsern Fall (Beginn im 5., Tod im 20. Jahre, keine interstitielle Hypertrophie der Nerven) zweifelhaft.

Die Vasomotoren spielen nach Marinesco wahrscheinlich eine Rolle bei der Proliferation des Zwischengewebes, wie aus vorhandenen vasomotorischen Störungen und aus einer Vermehrung der Gefässe im Nerven (Gombault, Marinesco) hervorgehen soll. Das Hauptargument gegen eine eventuelle Neuritis ascendens sieht er — und damit stimme ich überein — in der systematisirten Erkrankung der Hinterstränge, welche in dieser Form wohl kaum von einer interstitiellen Neuritis abhängen kann.

Es darf nicht befremden, wenn über die Pathogenese dieser Erkrankung, wie schon die mannigfachen Bezeichnungen erkennen lassen, keine Uebereinstimmung herrscht, kennen wir doch für eine grosse Zahl von Fällen nicht einmal das aetiologische Moment, dem die Erkrankung ihre Entstehung verdankt. Wir suchen den Mangel unseres Wissens durch die hypothetische Annahme einer tieferen Entwicklungsanomalie im Nervensystem auszugleichen. Unser vorliegender Fall ist nicht im Stande, der von Egger neuerdings betonten Bedeutung einer Intoxication bei der Aetiologie das Wort zu reden.

In den beiden von Egger mitgetheilten Fällen war die Möglichkeit einer Intoxication durch Blei vorhanden.

Wenn wir auch bei der multiplen Neuritis toxische Ursachen als die relativ häufigsten in Wirksamkeit treten sehen, so ist bisher doch in keiner Weise der Beweis erbracht, dass dieses bei der neuralen Muskelatrophie gleichfalls zutreffend ist. Im Gegentheil: gerade das ganz vereinzelte Vorkommen einer Intoxication in der Aetiologie dieser Erkrankung lässt uns deren Auffassung als eine chronische hereditäre Form der multiplen Neuritis (Oppenheim) nicht zu Recht bestehen.

Welche Gründe gegen die Annahme einer ascendirenden Neuritis sprechen, ist eben erörtert. Und der Umstand, dass vielleicht gelegentlich einmal bei der neuralen Muskelatrophie wirklich eine Intoxication als aetiologisches Moment eine Rolle spielt, vermag die angeführten Zweifel, welche sich aus dem anatomischen Befund ergeben, nicht zu heben.

Hoffmann hat in seiner ersten Publication (Arch. f. Psych. Bd. XX) für die früheren Bezeichnungen: eigenthümliche progressive atrophische Paralyse (Schultze), *forme particulière d'atrophie musculaire Charcot-Marie*), muscular atrophy of the peroneal type (Tooth), den Namen „progressive neurotische Muskelatrophie“ gesetzt. Er wollte damit aber keineswegs gesagt haben, dass das Leiden seine primäre Entstehung in einer Erkrankung der peripheren Nerven habe, denn es spricht Vieles dafür, dass der Ausgangspunkt, der primäre Sitz in den Centralorganen zu suchen ist und zwar in der grauen Substanz des RM. (und den Spinalganglien?). Er hält es nicht für unmöglich, sondern sogar für wahrscheinlich, dass die Krankheit ihren primären Sitz im RM. und zwar in den ganglionären Apparaten desselben hat (p. 712). In der 2. Abhandlung über den Gegenstand (Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. I) ersetzt derselbe Autor die Bezeichnung neurotisch durch neural und benennt das Leiden als progressive neurale Muskelatrophie. „Doch bleibt der Verdacht, dass die primäre Ursache doch im Centralnervensystem liegt, bestehen.“ Bernhardt wählt die Bezeichnung: spinal neuritische Atrophie. Als solche würde sie zwischen den genuinen Myopathien und den rein myelopathischen Formen in der Mitte stehen. Nach dem isolirten und familiären oder hereditären Character würde sich diese Form in zwei Unterabtheilungen trennen, von denen die eine als „*Atrophia muscularis progressiva spinalis neuritica hereditaria seu familiaris*“, die andere ohne den Zusatz der letzteren Adjectiva zu bezeichnen wäre. Damit soll aber nicht gesagt sein, dass das Leiden der Erkrankung der peripheren Nerven seine Entstehung verdanke. „Denn vieles spricht dafür, dass der primäre Sitz im Centralorgan, in der

grauen Substanz des RM. und den Spinalganglien. Marinesco kommt zu dem Schluss, dass es sich um eine Affection der motorischen und sensiblen Neurone in Folge einer hereditären Einwirkung handelt. Er nimmt einen primären Sitz im Mark an. Ein Mal würde die Heredität schlecht zu einem peripherischen Sitz stimmen, dann spricht auch für die centrale Localisation das Fehlen einer Regeneration im peripherischen Nerven, welche bei intactem Centrum zu erwarten wäre, weiter die Abnahme der Degeneration nach dem Centrum und der Umstand, dass die freilich für die vorliegende Erkrankung noch ganz unbekannte Noxe, wie andere Gifte auch auf Anfang und Ende des Nervenapparates am deletärsten wirken. Anatomisch bezeichnet er das Leiden als „une sclérose postérieure amyotrophique avec dégénérescence et névrite interstitielle des nerfs périphériques“.

Die Frage, ob der Prozess zuerst im sensiblen oder motorischen Neuron seinen Anfang nimmt, lässt er offen.

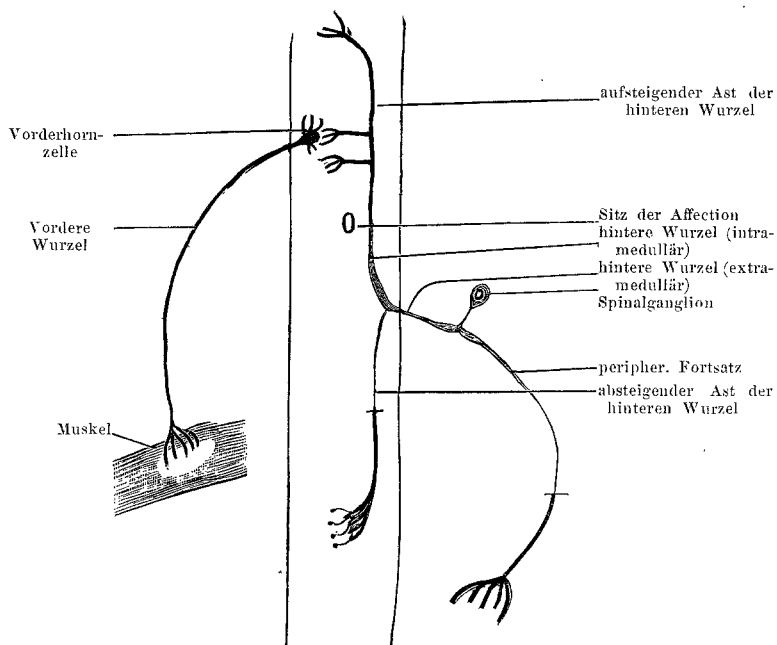
Auf Grund des Befundes im vorliegenden Falle halte ich es für sehr wahrscheinlich, dass das Leiden einen intramedullären Ursprung hat, d. h. die hintere Wurzel nach ihrem Eintritt in das Rückenmark zunächst ergriffen hat.

Das beistehende Schema mag die Ausbreitung des Prozesses, wie sie sich nach dem anatomischen Befund ergeben hat, veranschaulichen. Nehmen wir an, bei O ist der primäre Sitz der Affection, dann würde sich die Fortpflanzung des krankhaften Prozesses auf die Vorderhornzelle, auf die vordere Wurzel, den peripherischen Nerven und Muskel erklären lassen durch die Veränderung, resp. den Fortfall der Wirkung von Seiten der hinteren Wurzel. Die Affection des Spinalganglions müsste als secundär nach dem Gesetz des primären Reizes entstanden durch den Ausfall, resp. die Störung vom centralen und peripherischen sensiblen Ende her gedacht werden. Warum gerade die hintere Wurzel in ihrem extramedullären Ende und im Beginn des intramedullären Verlaufs intact geblieben ist, entzieht sich der Beurtheilung. Vielleicht spielt dabei eine grössere oder geringere Widerstandsfähigkeit der einzelnen Abschnitte eine Rolle.

Dieser primären intramedullären Entstehung würde der extramedulläre Beginn im Spinalganglion entgegenstehen. Auch diese Möglichkeit wäre nicht ehne Weiteres von der Hand zu weisen. Die verhältnissmässig geringfügigen Veränderungen im Ganglion würden nicht gegen den primären Sitz sprechen. (cf. Juliusberger und Meyer, Beitrag zur Pathologie der Spinalganglionzelle. Neurologisches Centralblatt 1898, No. 4.) Erstere Annahme erscheint mir aber nach dem ganzen Befund plausibler.

Wenn gleich der vorliegende Fall bei der grossen Ausdehnung der Hinterstrangssklerose nur schwer sich verwerthen lässt um Schlüsse zu ziehen auf Abgrenzung einzelner Gebiete in den Hintersträngen, möchte ich doch einen Umstand noch erwähnen, auf welchen Herr College v. Lenhossék die Aufmerksamkeit bei einer Demonstration der Präparate lenkte, nämlich das Verhalten des ventralen Hinterstrangsfeldes.

Trotz der zahlreichen Untersuchungen ist noch keine Einigung über die Natur der hier verlaufenden Fasern erzielt.



Nach Redlich¹⁾ ist es wahrscheinlich, dass im ventralen Abschnitt endogene, aus der grauen Substanz kommende Fasern verlaufen.

Pineles²⁾ trennt das ventrale HSt.-Feld des Brustmarks von dem des Sacral- und Lendenmarks. Letzteres soll in keinerlei Beziehung zu

1) Redlich, Die Pathologie der tabischen Hinterstrangerkrankung. Jena 1897; s. a. dort Literatur.

2) Pineles, Die Veränderungen im Sacral- und Lendenmark bei Tabes dorsalis, nebst Bemerkungen über das dorsomediale Sacralbündel.

den hinteren Wurzeln stehen, vielmehr grösstentheils aus endogenen Fasern aufgebaut sein.

Die ventralen Antheile im Bereich des Brustmarks sollen einen anderen Ursprung nehmen.

Die Hauptstütze für diese Entstehung des ventralen Hinterstrangfeldes aus endogenen Fasern suchen die Anhänger dieser Annahme in dem intacten Verhalten bei Tabes. In Uebereinstimmung mit v. Lenhossék¹⁾ und Flatau²⁾ glaube ich, dass die vorliegenden Thatsachen keinen Beweis dafür enthalten, dass dieses Feld Conjunctionsfasern (endogene) enthalten müsste. Das Freibleiben dieses Feldes bei Tabes kann, wie Flatau erwähnt, darauf beruhen, dass bei Tabes meistens die lumbo-sacralen hinteren Wurzeln erkranken und das Freibleiben des ventralen Hinterstrangfeldes im unteren Rückenmark mit der Erhaltung der dorsalen und cervicalen Halswurzeln in Zusammenhang gebracht werden könnte.

Diese Autoren betrachten das ventrale Hinterstrangfeld hauptsächlich als Durchtrittszone für die auf- und absteigenden Hinterwurzelfasern. In unserem Falle ist das Feld im Lenden- und Sacraltheil erhalten. Im Cervicaltheil nimmt es wenigstens in seinen medialen Partien deutlich an der Degeneration Theil.

Dieses Verhalten würde zu Gunsten der Auffassung von v. Lenhossék und Flatau sprechen, wenigstens darauf hinweisen, dass das ventrale Hinterstrangfeld im oberen Abschnitt des Rückenmarks keineswegs sich hauptsächlich aus endogenen Fasern zusammensetzt.

Die vorstehende Beobachtung habe ich noch in der Charité anstellen können. Herrn Geheimrath Jolly danke ich für die freundliche Ueberlassung des Materials bestens.

Erklärung der Abbildungen (Taf. III—V.).

Tafel III. Fig. 1—8. Querschnitte aus verschiedenen Höhen des Rückenmarks.

Fig. 1. beg. Py-Kreuzung.

Fig. 2. Beginnende Halsanschwellung.

Fig. 3. Halsanschwellung.

1) v. Lenhossék, Bau des Nervensystems.

2) Flatau, Das Gesetz der excentrischen Lagerung der langen Bahnen im Rückenmark.

- Fig. 4. Oberer Dorsaltheil.
 Fig. 5. Mittlerer Dorsaltheil.
 Fig. 6. Unterer Dorsaltheil.
 Fig. 7. Oberer Lendentheil.
 Fig. 8. Lendenanschwellung:
 Fig. 9. Querschnitt aus dem M. biceps. Oberschenkel. Haematoxylin.
 Hartn. Oc. 3. S. Fasern von sehr ungleichem Kaliber. Hypertrophische und atrophische Fasern.
 Fig. 10. Querschnitt aus dem M. supinat. longus. Sehr starker Muskelschwund. Neuromusculäre Stämmchen. Haematoxylin. Hartn. Oc. 3. S. 4.
 Fig. 11. Querschnitt aus dem Nerv. medianus. Hartn. Oc. 3. S. 5.
 Fig. 12. Querschnitt aus dem Nerv. peroneus. Hartn. Oc. 3. S. 5.

Literatur.

- Ich verweise auf die Literaturverzeichnisse bei den Arbeiten von Hoffmann, Bernhardt, Marinesco und Zusammenstellung von A. Cramer über pathologische Anatomie der progressiven Muskelatrophie, Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anat. VI. Bd. 1895.
- Erb, Dystrophia muscularis progressiva. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. I.
- Hitzig, Beiträge zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Berliner klin. Wochenschr. 1888. No. 25, 34/35.
- Preisz, Histologische Untersuchung eines Falles von Pseudohypertrophie der Muskeln.
- Fr. Schultze, Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen. Wiesbaden, 1886.
- Fr. Schultze, Ueber eine eigenthümliche progressive atrophische Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie. Berliner klin. Wochenschrift. 1884. 41. Ferner dieses Archiv Bd. IX. S. 369.
- Strümpell, Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. Bd. III. S. 492.
- Heubner, Beiträge zur pathol. Anatomie. Festschr. f. E. E. Wagner. 1888.
- Charcot-Marie, Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Revue de Méd. 1886. Terr. T. 6. p. 97.
- J. Hoffmann, Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Dieses Archiv Bd. XX. S. 660 und Weiterer Beitrag zur Lehre von der progr. neurot. Muskelatrophie. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. I. S. 95.
- M. Bernhardt, Weiterer Beitrag zur Lehre von den hereditären und familiären Erkrankungen des Nervensystems. — Ueber die spinal-neuritische Form der progressiven Muskelatrophie. Virchow's Archiv Bd. 133. S. 259.
- M. Bernhardt, Virchow's Archiv Bd. 115. Heft 2. 1889 und Bd. 126. Heft 1. 1891.

- H. H. Tooth, Recent observations on progressive muscular atrophy. Brain T. X. 1888. p. 243. — The peroneal type of progressive muscular-atrophy. Graduation Thesis. M. D. Cambridge. 1886.
- R. Virchow, Virchow's Archiv, 8. S. 537.
- N. Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelatrophie. Berlin 173. Fall II. (S. 16—18.)
- Dubreuilh, Etude sur les quelques cas d'atrophie musculaire limitée aux extrémités et dépendant d'altération des nerfs périphériques. Rev. de Méd. 1890. Juin. p. 441.
- Vizioli, Dell' atrofia progr. nerv. Bolletino de la R. Academia med.-chir. Napoli 1897. Agosto e Settembre. August- und Septemberheft der med.-Königl. Akad. zu Neapel. 1889.
- Dejerine et Sottas, Progrès méd. 93. 12. Hypertr. und progr. und Etrait des Mémoires de la Société de biologie Séance du 18. mars 1893.
- Gombault et Mallet, Un cas de Tabes ayant débuté dans l'enfance. Autopsie. Arch. de méd. expér. 1889. I. p. 385.
- Marinesco, Contribution à l'étude de l'amyotrophie Charcot-Marie, Arch. de méd. expériment. Tome VI. 8. 1894.
- Hammond, Mal. du syst. nerveux Trad. franç. p. 611. 1879.
- Herringham, Muscularatrophy of the peroneal type affecting many members of a family. Brain 1888. p. 230.
- Jacoby, A case of progressive muscularatrophy of the peroneal type. The Journal of nerv. and. ment. Disease. NY. 1894, avril. p. 259.
- Joffroy, De la paralysie atrophique juvénile des extrémités. Soc. méd. des hôpitaux. 23. avril 1886.
- Ormerod, Muscular atrophy after measles in thre membres of family. Brain 1884. p. 334.
- P. Marie, Leçons sur les maladies de la moëlle. Paris 1892. p. 372.
- Dähnhardt, Bemerkungen zur Lehre von der Muskelatrophie. Neurol. Centralblatt 1890. S. 675.
- G. Hülsemann, Ueber einen Fall von progressiver neuritischer Muskelatrophie. I. D. Berlin 1892.
- Stude, Zur Differentialdiagnose der progressiven neurotischen Muskelatrophie. I. D. Berlin. 1892.
- S. Sacki, Zur Casuistik der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Berliner klin. Wochenschr. 1893. No. 30. S. 723.
- J. Donath, Ein Fall von progressiver Muskelatrophie, beginnend an der Unterextremität. Wiener med. Presse. 1889. 38.
- P. Hänel, Ueber eine Form von noch nicht beschriebener hereditärer neurotischer Muskelatrophie. I. D. Jena. 1890. (Ref. in Neurol. Centralblatt. 1891. S. 763.)
- B. Sachs, The peroneal form as leg-type of progressive muscular atrophy. Brain T. XII. p. 447. 1890.
- H. B. Donkin, Notes on three cases of an hereditary form of progressive amyotrophy. Brain T. XIII. p. 456.

- Roth, Atrophie musculaire du peroneal type. Soc. des aliénistes de Moscou. 29. Déc. 1891.
- Eichhorst, Ueber Heredität der progressiven Muskelatrophie. Berliner klin. Wochenschr. 1873. S. 497.
- Eulenburg, Ueber progressive Muskelatrophie. Deutsche Klin. 1856. S. 129.
- Ganghofner, Zur Casuistik der progressiven neuralen Muskelatrophie. Prager med. Wochenschr. 1891. No. 49, 50.
- Eisenlohr, Heidelb. Naturforschervers. 1889.
- M. Laehr, Drei verschiedene Formen von progressiver Muskelatrophie. Charité-Annalen. 1894. 3. Fall.
- Egger, Beitrag zur Lehre von der progressiven neuralen Muskelatrophie. Dieses Archiv Bd. 29. Heft 2.
- Hoffmann (Düsseldorf), Psych. Verein der Rheinprovinz. 19. Juni. Allgem. Zeitschr. f. Psych. 54. 4. H. S. 666.
- Oppenheim und Cassirer, Zur sogen. neuritischen Form der progressiven Muskelatrophie. Vorstellung eines Falles in Berliner Ges. für Psych. und Nervenkrankh. 13. Juli 1896. (Neurol. Centralbl. 1896.)
- Fürstner, Vorstellung eines Falles von neurotischer progressiver Muskelatrophie. Deutsche med. Wochenschr. 1898. No. 3.
- S. a. Lehrbücher von Oppenheim, Strümpell, Sachs.
-



Fig. 1.

Fig. 2.

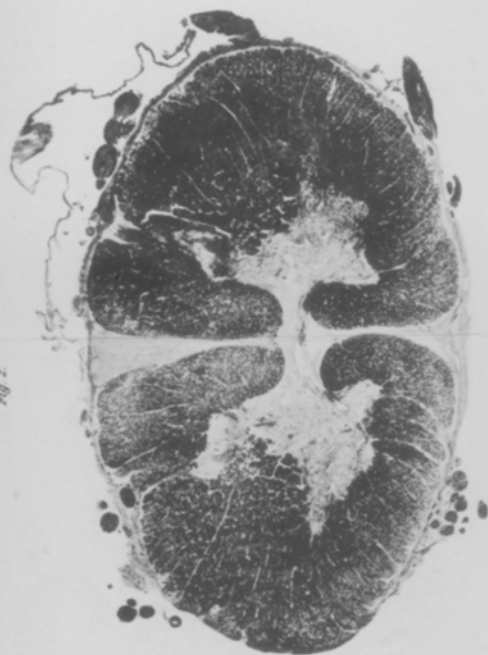
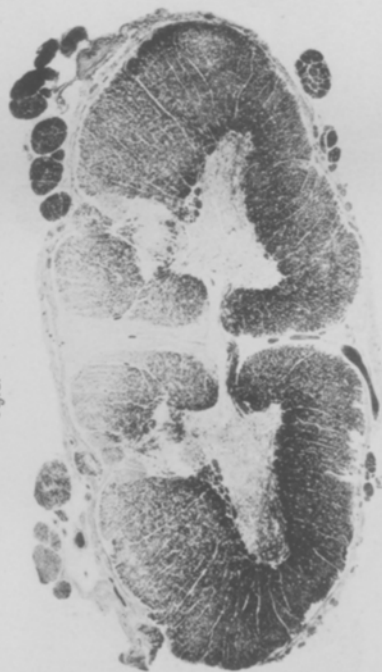


Fig. 3.



Fig. 3.



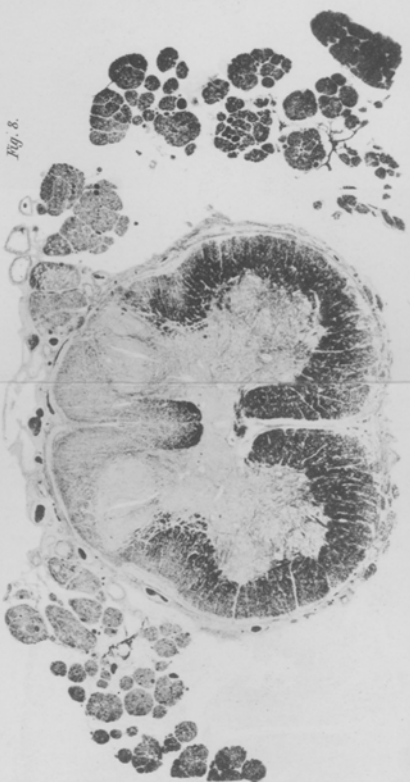
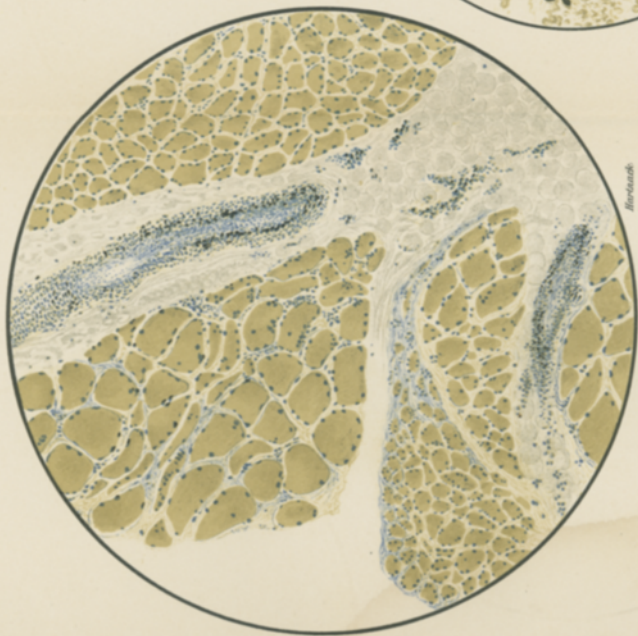
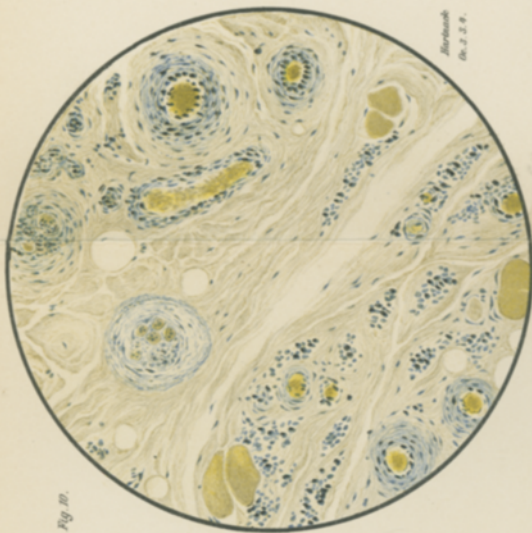


Fig. 8



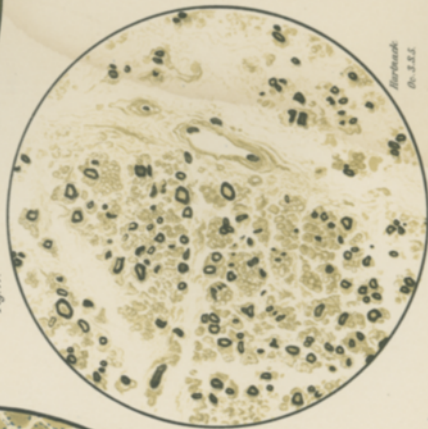
Hirnschnitt
Nr. 3.3.4.

Fig. 10.



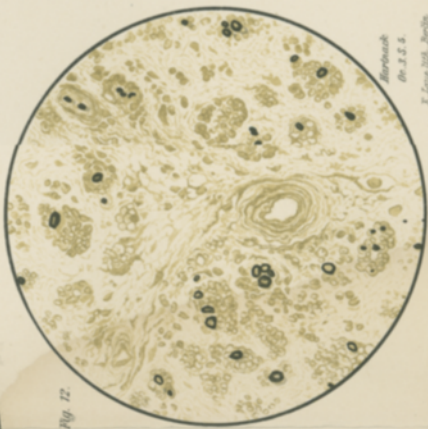
Hirnschnitt
Nr. 2.2.9.

Fig. 11.



Hirnschnitt
Nr. 3.3.5.

Fig. 12.



Hirnschnitt
Nr. 3.3.5.

J. Lüss. 121. Berlin.