

### XXX.

Aus der Königl. psychiatrischen und Nervenlinik der  
Universität Kiel (Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Siemerling).  
**Beitrag zur neuralen progressiven Muskelatrophie.**

Von

**Konstantin v. Kügelgen**

aus St. Petersburg.

~~~~~  
**Z**wecks leichter Uebersicht — hauptsächlich aus didaktischen Gründen — unterscheidet man drei Gruppen von primärer progressiver Muskelatrophie<sup>1)</sup>:

I. Die **Dystrophie** oder myogene Form.

**Aetiologie:** Vererbte Disposition. In ca. 50 pCt. familiär.

**Anatomie:** Ausschliesslich Aenderungen im Muskelsystem, bedingt durch funktionelle Störung der Vorderhornanglienzellen.

**Formen:** Hereditäre (Leyden-Möbius), infantile — mit und ohne Pseudohypertrophie —, juvenile, Uebergangs- und Mischformen.

**Symptome:** Beginn in kindlichem resp. jugendlichem Alter meist an den Muskeln des Beckens und der Lenden oder des Schultergürtels. Langsames symmetrisches Dahinschwinden der Rumpf- und proximalen Extremitätenmuskeln ohne fibrilläre Zuckungen, ohne Entartungsreaktion, ausser in sehr seltenen Ausnahmen, höchstens mit quantitativer Abnahme der elektrischen Erregbarkeit. Entsprechendes Schwinden der zugehörigen Sehnenreflexe. Entengang, Ansichemporklettern, Wespentaille, Lordose, lose geflügelte Schultern, Facies myopathica, Pseudohypertrophie besonders der Waden; nicht selten Imbezillität.

**Prognose:** Tod meist an interkurrenter Tuberkulose. Dauer bis zu 58 Jahren kommt vor.

II. Die **spinale** p. M. oder myelogene Form.

**Aetiologie:** Ausser erblicher Belastung: Traumen, Ueberanstrennung, Erkältung (?), toxische Einflüsse, vielleicht Lues.

---

1) Progressive Muskelatrophie kürze ich im folgenden mit p. M. ab.

**Anatomie:** Primäre Entartung der Vorderhornanglienzellen.

**Formen:** Hereditär-frühinfantile Form (Werdnig-Hoffmann), Type Duchenne-Aran.

**Symptome:** Beginn gewöhnlich im 4. oder 5. Dezennium meist zuerst an der rechten Hand männlicher Arbeiter, nicht selten an Schultern und Rücken, sehr selten an den unteren Extremitäten. Allmählicher Schwund der Muskeln und zugehörigen Sehnenreflexe unter Fibrillation und inkompletter Entartungsreaktion. Oft überspringendes Fortgreifen, so dass zwischen befallenen intakte Muskeln stehen bleiben. Lähmung infolge völligen Muskelschwunds. Krallen- resp. Affenhand.

**Prognose:** Schlimmer als bei den anderen p. M.: Respirationslähmung infolge Zwerchfellatrophie oder Tod an Schluckpneumonie durch Bulbärparalyse; resp. im 4.—6. Lebensjahr an sekundären Lungenaffektionen.

III. Die **neurale** (neuronale, neurotische oder spinalneuritische) p. M. oder neurogene Form.

**Häufigkeit:** Die Stammbäume mitgerechnet sind bis Juni 1908 in der Literatur über 200 Fälle erwähnt.

**Ätiologie:** Durch funktionelle (nutritive) Schwäche bedingte verminderte Widerstandskraft und Regenerationsfähigkeit des peripheren motorischen Neurons. In der Regel ist diese Abnormität des neuromuskulären Systems angeboren („Heredodegeneration“ Westphal), wobei auch andere Abnormitäten vorkommen können.

[Syndaktylie resp. Schwimmhäute; angewachsene Ohr läppchen oder stark abstehende Ohren (Schtscherbak); in ganz seltenen Fällen osteodystrophische Prozesse: erhebliche Knochenatrophie (Fr. Schultze 1905); symmetrische Knochenwucherungen (am Radiusköpfchen bei zwei Brüdern: Stiefler, die er auf Grund ihrer absoluten Schmerzlosigkeit in ursächlichen — wenn auch nicht analysierbaren — Zusammenhang mit der neuralen p. M. bringt); Periostitis an beiden Unterschenkeln beim skrophulösen Luetiker Dmitrijew; Verkürzung des rechten Daumens (Westphal); vielleicht gehört auch der 1868 von Eulenburg-Guttmann zitierte Fall hierher].

Häufig ist familiäres Auftreten, z. B. sind 30 Kranke aus 6 Generationen einer Familie beschrieben (Dejerine-Sainton). In einzelnen Stammbäumen ist mit Wahrscheinlichkeit die Krankheit bis in die 9. Generation hinauf zu verfolgen (Church). — Im allgemeinen sind beide Geschlechter gleich beteiligt, oft das männliche stärker (Schultze-Hoffmann, Fabian, Sainton, Church u. a.), selten das weibliche (Bernhardt). Zuweilen kommt, ähnlich wie bei Bluterfamilien Vererbung durch die gesunde Tochter auf den Enkel vor (Herringham, Church). Selten sind isolierte Fälle (Charcot-Marie, Hoffmann, Marinesco,

Lähr, Siemerling, Stembo, Oppenheim-Cassirer, Donath, Fürstner, Hülsemann, Burr, Schtscherbak, Dercum, Lannois), in deren Mehrzahl wiederum angeborene Schwäche des Nervenmuskel-systems als Ursache angenommen werden darf. Denn es ist auffallend, dass auch die Geschwister dieser Kranken gesundheitlich minderwertig sind: z. B. Hoffmann 1889, I: 1 Kind gesund, 2 neurale p. M., 3 starb im 3. Jahre ohne laufen gelernt zu haben, 4 gesund, 5, 7 und 8 Frühgeburten, 6 starb im 2. Monat; oder im Fall Siemerlings: 1 Tod an Schwäche, 1 an Diphtherie, 1 an neuraler p. M. und 1 tot geboren. Oder es findet sich als Ausdruck angeborener Nervenschwäche Epilepsie (z. B. im Falle Fürstners). — In vereinzeltten Fällen scheint die neuromuskuläre Widerstandslosigkeit aber auch erworben zu sein: durch Infektion, z. B. Masern (Fälle von Ormerod, Donkin, Hoffmann 1894, II (?), Eulenburg, Hammond, Peterson, Batten, Weber(?) etc.), durch Lues (Léri). In Schtscherbaks zweitem Mischfall — neurale + myogene p. M. — handelt es sich um Syphilis + Potus bei einem Tagelöhner; im Fall von Dmitrijew um einen skrophulösen Trinker, der stark rauchte und Lues gehabt hatte; im Fall von Kreps war Lues und Malaria vorausgegangen. In einem Falle von Sainton mit Beginn im 42. Jahre hatte Schanker bestanden. Allerdings wird Lues häufiger für Fälle von spinaler p. M. verantwortlich gemacht — zuletzt durch Lannois); vielleicht durch Autointoxikation (dem langwierigen heftigen Brechdurchfall des Kranken Siemerlings folgt bald neurale p. M.); schliesslich durch Intoxikation z. B. Blei (Egger: Siphon, Bleischere), Alkohol (Egger; Hoffmann in seiner zweiten Arbeit: von zwei Brüdern ist einer starker Potator, einer Luetiker; bei Schtscherbaks erstem Mischfall: neurale p. M. + myogene p. M. handelt es sich um den Sohn eines Potators, der selbst Trinker ist), starken Tee und Kaffee (bei Prädisposition durch jahrelanges Stehen im kalten Laden: Gordon).

[Die Möglichkeit toxischen Einflusses ist experimentell zu beweisen, es ist gelungen durch Bakterienprodukte ähnliche Bilder zu erzeugen: Roger hat mittels ca. 10 Monate alter abgeschwächter Streptokokkenkulturen Atrophie der Muskeln der hinteren Extremitäten und des Beckengürtels mit Fibrillation hervorgerufen. Da er in den Organen Streptokokken nie nachweisen konnte, schrieb er die Ursache des Muskelschwunds den Bakterienprodukten zu. Desgleichen haben Gilbert-Lyon mittels *Bacterium coli commune* M. erzeugt. Ferner können Gombaults Versuche hier erwähnt werden. Er erzeugte durch Verfütterung von Blei an Meerschweinchen Polyneuritis. Bei solchen Polyneuritiden — ob sie nun durch Blei, Alkohol oder Quecksilber verursacht sind — sind die Muskeln gar nicht mehr erregbar oder zeigen Entartungsreaktion,

während sie willkürlich beweglich bleiben — ganz ähnlich dem Verhalten bei der neuralen p. M. (Hoffmann)].

Es handelt sich aber wohl auch hier in der Regel um angeborene Minderwertigkeit des primären motorischen Neurons. (Sonst müssten ja — analog — alle Millionen von Trinkern Polyneuritiker sein oder andererseits alle die unzählbaren Menschen, die ein paar Tuberkelbazillen eingeatmet haben, an Phthise zugrunde gehen). Diese angeborene Disposition wird nach Dazutreten einer anderweitigen Schädlichkeit manifest.

Entsprechend wird auch beobachtet, dass der neurale Muskelschwund durch Infektion z. B. Influenza (Hülsemann), Typhus (Hoffmann, 1894), oder Intoxikation etc. sich verschlimmert. Zu der angeborenen Disposition können aber auch gleichzeitig viele Momente als Nebenursachen dazutreten: Ermüdung (rechte Hand von Arbeitern stärker befallen), Erkältung (Gordon), Vergiftung, Infektion; so ist z. B. von den zwei Arbeiter-Brüdern Eggers der eine: Bleiarbeiter und gleichzeitig „mässiger“ Potator und hat ausserdem an Gelenkrheumatismus gelitten.

**Anatomie:** Die Sektionen (Virchow, Friedreich, Dubreuilh, Marinesco, Bernhardt, Siemerling, Sainton, Dejerine et Armand-Delille, Oppenheim-Cassirer, Wisselinck, Rotstadt, Spiller, Gierlich, Westphal) ergaben:

1. Alteration der Muskeln: Parenchymatöse resp. fettige oder wachsartige (Sainton, Rotstadt) Degeneration mit oder ohne Verlust der Querstreifung, meist mit Kernvermehrung. Spärlich hypertrophische Fasern (Dubreuilh, Siemerling, Wisselinck). Nachträgliche Fetteinlagerung ins Perimysium (Friedreich). Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes, der Elastika und des Fettes (Siemerling, Löwenthal). Schliesslich Uebergang des Muskelgewebes in fettreiches Bindegewebe (Sainton).

2. Schwere zentralwärts abnehmende ausgebreitete Entartung und Atrophie **aller** peripheren Nerven, deren distalste Abschnitte (Moritz), die intramuskulären Aeste, hauptsächlich befallen sind. In seltenen Fällen (Dejerine-Sottas, Hoffmann 1903, Brasch, Wimmer) kommt eine Verdickung und Verhärtung der peripheren Nervenstämmе — eine chronische interstitielle Neuritis vor.

3. Degeneration der Spinalganglien (Sainton, Siemerling).

4. Im Rückenmark: Atrophie und Zerfall der Vorderhornganglienzellen in fast allen Fällen, dem entsprechend Vermehrung des Maschen-netzes und der Zellen des Gliagewebes (Gierlich), Faserabnahme in

den Vorderhörnern, Auftreibungen und rosenkranzähnliche Verdickungen an einzelnen Markscheiden in der lateralen hinteren Zellgruppe der Vorderhörner, besonders des Lumbalmarks (Gierlich) und Atrophie der vorderen Wurzeln (Siemerling), Faserabnahme und Zellenschwund in den Clarkeschen Säulen (Siemerling, Dubreuilh, Gierlich, Westphal), Aenderungen in den Py. (Sainton).

Alteration der Seitenstränge, am ausgesprochensten im Dorsal- und Lendenmark (Siemerling, Gierlich). Atrophie der Hinterhornganglienzellen, Affektion der hinteren Wurzeln (Dejerine, Marinesco).

Schwere Sklerose der Burdachschen Stränge — hauptsächlich im Lendenmark (Sainton) resp. im oberen Brustmark (Gierlich) und besonders der Gollischen Stränge — nach dem Lendenmark zu abnehmend — (in fast allen Fällen).

Ausserdem: Heterotopie grauer Substanz im Hinterstranggebiet, des Lendenmarks, auf welche kongenitale Anomalie seines Falles Westphal aufmerksam macht.

Die Sektionen betrafen meist sehr vorgeschrittene Fälle: sie zeigen im allgemeinen gute Uebereinstimmung (Gierlich); bei fast allen sind Muskeln, periphere Nerven und das Rückenmark befallen. Wegen dieser Beteiligung des Rückenmarks hat Bernhardt die Bezeichnung spinal-neuritische p. M. vorgeschlagen. Die Degeneration der peripheren Nerven ist aber nach Verlauf und Befund das Primäre (Hoffmann, Oppenheim, Eichhorst, Siemerling, Schtscherbak, Moritz) — wenigstens zeitlich, wenn auch vielleicht nicht ätiologisch (Hoffmann). Aus den meist von zu alten Fällen stammenden Sektionen allein lässt sich der primäre Sitz der Erkrankung jedenfalls nicht erkennen (Lorenz). Um eine Neuritis ascendens (Friedreich, Schtscherbak) handelt es sich nicht, denn der Prozess wurde in keinem Falle von der Peripherie gleichmässig bis zum Zentrum fortschreitend gefunden (Siemerling). Wahrscheinlich hat auch hier — zuerst — eine funktionelle Störung der Vorderhorn-Ganglienzellen statt (Erb) — ähnlich wie bei der Bleipolyneuritis —, der die zarten und dem ernährenden Zentrum am fernsten liegenden distalen Nervenabschnitte am frühesten zum Opfer fallen (Hoffmann) (cf. unten die abweichenden Sektionsbefunde von Oppenheim-Cassirer, Spiller). Und zwar degenerieren ganz wie bei den Blei-, Alkohol- und Hg-Polyneuritiden zuerst die Markhüllen der peripheren Nervenabschnitte, wodurch es sich erklärt, dass bei diesen Erkrankungen die Muskeln auf ektogene elektrische Reize nicht mehr reagieren können, während sie Willensimpulsen noch zu folgen imstande sind (Erb, Hoffmann). Der primären

funktionellen Rückenmarksaffektion folgt materiell nachweisbare Alteration. Jedenfalls ist die Art der Rückenmarkserkrankung als rein sekundär nicht zu verstehen (Lorenz). Mit dieser Auffassung stimmt die Annahme Siemerlings überein, die krankheitserregende Ursache sitze intramedullär.

Dass je nach Stärke der Noxe oder Disposition des Rückenmarks bald rein funktionelle, bald auch autoptisch sichtbare Aenderungen des Rückenmarks vorliegen können, erklärt vielleicht die von vielen Autoren (Friedreich, Lorenz, Oppenheim, Egger, Toby Cohn, Brasch, Gierlich etc. etc.) betonte Inkongruenz von klinischem Befund und Sektionsergebnis.

**Formen:** Peronäal-Vorderarmtypus (Charcot-Marie, Tooth, Hoffmann) = periphere Amyotrophie (Roth); Type Dejerine-Sottas mit tabischen Symptomen und hypertrophischer interstitieller Neuritis; Peronäal-Varietät mit Beschränkung auf das Peronäusgebiet (Sainton, Soca u. a.) und die Hänelse Varietät, wobei nur die Arme erkranken (Hänel, Heveroch, Stiefler).

**Symptome:** Beginn oft in den Pubertätsjahren (Eichhorst), meist in den ersten 2 Jahrzehnten (Hoffmann), zuweilen schon im 2. Lebensjahr (Hoffmann, Schultze, Gierlich), selten nach dem 20. Lebensjahr im 3. und 4., sehr selten im 5. (Campbell etc.) und sogar noch im 7. Dezennium (Stiefler). Den Beginn genau festzustellen, wie z. B. im interessanten Falle Westphals (cf. u.), gelingt nur selten (Eichhorst), da die Krankheit oft schleichend und meist in den wenig beachteten kleinen Fussmuskeln ihren Anfang nimmt. Ausser den Fussmuskeln können gleichzeitig auch die Handmuskeln befallen werden (Sacki, Reinhard, Warrington). Selten erkranken die Handmuskeln zuerst (Eulenburg, Hoffmann, Lähr, Hänel, Heveroch, Stiefler, Krauss). Unter langen Remissionen schreitet die Atrophie von den kleinen Fussmuskeln und vom Peronäusgebiet (Mm. tibiales anteriores, extensores digitorum und hallucis longi) auf die übrigen Wadenmuskeln und in seltenen Fällen auf die Mm. vasti mediales (Charcot, Fürstner) und andere Oberschenkelmuskeln fort, und andererseits von den Muskeln des Daumen- und Kleinfingerballens und den Mm. interossei auf die Vorderarme, wo die Strecker früher als die Beuger erkranken, und selten auch auf die Oberarme.

Die Rumpfmuskulatur wurde mitergriffen in Fällen von Hoffmann, Schtscherbak: zwei Fälle, Egger, Toby Cohn: Mm. glutaee medii; das Gesicht: Dubreuilh; beide Mm. orbiculares oculi (Oppenheim-Cassirer); die Zunge (Charcot-Marie IV, Hoffmann 1889 I); die Kehlkopfmuskeln (Friedreich); der Rachen (Eichhorst: träger

Pharynxreflex). Der Fall von Shaw zeigte Facialis- und Zungenlähmung, rechtsseitige Gaumensegelparese und undeutliche Sprache; leicht nasale Sprache bestand bei den Fällen von Siemerling und Westphal.

In den typischen Fällen bleibt der Prozess aber auf die distalen Muskeln der 4 Extremitäten beschränkt, die proximalen Extremitätenmuskeln und der Rumpf verschont.

Die kranken Muskeln weisen unvollkommene oder vollkommene (Charcot-Marie, Hoffmann) Entartungsreaktion auf, daneben stets quantitative Abnahme der elektrischen Erregbarkeit für beide Stromesarten, selten nur diese (Oppenheim, Gierlich), oft faradische Zuckungsträgheit und Störungen der Erregbarkeit in nicht gelähmten Nervengebieten (Oppenheim, Lorenz, Schtscherbak), selten am ganzen Körper. Ausserdem ist verminderte mechanische Erregbarkeit und Schwinden der Sehnenreflexe bei zunehmendem Muskelschwund die Regel. Die Sehnenreflexe fehlen in späten Stadien ganz, sehr selten sind sie (im Beginn?) gesteigert (Sainton).

Im Verlauf entwickelt sich Krallenstellung der Zehen, Klumpfuss: pes varus, equinus, equinovarus; der Gang wird dadurch wackelnd oder zum Steppergang; die Oberschenkel werden pseudohypertrophisch (Eulenburg), d. h. sie erscheinen den stelzenförmig abgemagerten Unterschenkeln gegenüber hypervoluminös (Hoffmann, Lorenz, Lannois). Augenscheinliche Fetthypertrophie der Waden, deren Umfang dem der Oberschenkel fast gleich wurde, resp. Verdeckung der vollständigen Atrophie der Unterextremitäten durch Fett wird nur bei den atypischen Fällen von Toby Cohn, Schtscherbak und Lannois-Porot — sonst wird Pseudohypertrophie nie — erwähnt (Hoffmann). Ziemlich oft Krallenhand. Es können Kontrakturen und Ankylosen (Klumpfuss: Friedreich etc. etc., Kontraktur der Achillessehne: Kopczynski, im Knie: Hoffmann, Siemerling, in den Fingerbeugern: Hoffmann) auftreten, aber die Gelenke können auch sehr schlaff werden (Lorenz) und schlottern (Oppenheim) — je nachdem ob relativ gut erhaltene Muskeln über bereits geschwundene Antagonisten dauernd Uebergewicht erhalten oder ob funktionell sich die Wage haltende Muskeln gleichzeitig erkranken (Hoffmann).

Zum Bilde der typischen neuralen p. M. gehören ferner fast regelmässig fibrilläre, ausgebreitete oder generalisierte Zuckungen: Fibrillation resp. kontinuierliche Muskelunruhe, die fast ausschliesslich solche Muskeln treffen, die dem äusseren Anblick nach noch gar nicht oder erst wenig erkrankt sind, z. B.: Interkostalmuskeln (Siemerling), Muskelunruhe im Gesicht und in den Lippenmuskeln (Hoff-

mann 1889 I, III), blitzartige Zuckungen im Gebiet des linken Mundfacialis (Siemerling), Tic-artige Zuckungen (Westphal), zitternde Zunge (Hoffmann 1889 III, Siemerling) etc. Die Muskelunruhe führt zuweilen zu ständigem Spiel der Finger oder bewirkt, dass die Kranken nicht ruhig an einer Stelle stehen können (Hoffmann, Oppenheim, Schtscherbak, Dmitrijew), sie kann so heftig werden, dass sie zu unwillkürlichen (Hoffmann, Joffroy, Sainton), zu choreaförmigen Bewegungen (Ganghofner, Westphal) führen kann. Zuweilen hört sie auch im Schlaf nicht auf (Campbell). Ausser Fibrillation und Muskelunruhe kommt auch Zittern vor (Joffroy, Reinhard, Oppenheim) athetoseartige Bewegungen (Westphal) und eigenartige krampfartige Erscheinungen (Roth).

Wichtig sind schliesslich die sehr häufigen Störungen der Sensibilität (Gombault, Mallet, Dejerine, Sottas etc.) und der Vasomotoren. Es können sämtliche Qualitäten der Sensibilität gestört sein (Sainton, Gerhardt), welche Störung — wie es bei fast allen Hirn- und Rückenmarksleiden der Fall ist — gradatim von der Peripherie zum Zentrum zu abnehmen kann (Gerhardt), oder in einer die Extremität zirkulär umfassenden Zone auftreten (Kahlert). Häufig ist Parästhesie: Taubsein, Kriebeln (Eichhorst, Martin Schulz, Schtscherbak u. a.), Hyperästhesie (do.), Hypästhesie (do. und Hoffmann), seltener Anästhesie (Schultze, Charcot-Marie, Hoffmann, Donkin). Ferner Herabsetzung der Schmerzempfindung (Hoffmann, Siemerling, M. Schulz) und verminderte Tastempfindung (Ganghofner, Schtscherbak, Egger, Rotstadt). Schliesslich sind auch subjektive Sensibilitätsstörungen ziemlich häufig (Charcot-Marie, Marinesco: intermittierende lanzinierende Schmerzen, die nach 4jähriger Dauer schwinden; ähnlich: Eichhorst, Zappert, Toby Cohn; krampfartige heftige lanzinierende, reissende, ziehende Schmerzen oder Schmerzen, als ob man mit einem Messer darin herumwühle: Sainton, Bernhardt, Eichhorst, Friedreich, M. Schulz, Egger, Lannois-Porot. Der 59jährige Patient Spillers hatte seit seinem 15. Jahr in jedem Frühjahr kurze Zeit anhaltende Schmerzen, cf. den Fall von Goldenberg; Schmerzen erwähnen ferner Tooth, Oppenheim, Donath, Viglioli, Schtscherbak, Rotstadt u. a.) Reinhard gibt an, dass die Schmerzen vorwiegend bei in späterem Alter Erkrankenden auftreten. Mitunter kommt Druckempfindlichkeit der Nervenstämme vor (Sacki, Loewy, Eichhorst, Schtscherbak: zwei Fälle, Wimmer). Sehr selten ist die Sensibilität nirgends nachweisbar gestört (Gierlich, Westphal). Noch häufiger sind Störungen der Vasomotoren: in den meisten Fällen findet sich Zyanose und



Marmorierung der Haut der kranken distalen Extremitätenteile, die sich kalt (Hoffmann, Egger) und trocken (Hoffmann) anfühlen. Zuweilen ist aber die Schweisssekretion erheblich vermehrt (Charcot-Marie, Dubreuilh, Sainton, Dmitrijew). Die Temperatur der kranken Teile kann messbar herabgesetzt sein (Charcot-Marie) — Oberarm 31,6, Bein 25,6! Subjektives Kältegefühl kommt dabei vor (Hoffmann, Reinhard).

Mehr ausnahmsweise kommen vor: Bulbärsymptome (Dubreuilh, Siemerling, Cassirer, Shaw, Westphal); tabische Symptome, abgesehen vom häufigen Westphal, Pupillenstarre, -Trägheit oder -Ungleichheit (Eichhorst, Siemerling, Brasch, Viglioli, Dejerine, Fr. Schultze 1905, Fabian: Lidspalte und Pupille rechts enger als links, Martin Schulz u. a.), Romberg (Hoffmann 1889 I, Egger, Brasch, Rotstadt, Dmitrijew, Wimmer), Blasenstörungen (Ormerod, Dmitrijew, Egger), Optikusatrophie (Sainton, Ballet-Rose, Krauss) und Gürtelgefühl (Egger). Ueberhaupt finden sich tabische Symptome (lanzinierende Schmerzen, Argyll-Robertson, Romberg, Ataxie etc.) beim Typus Dejerine-Sottas (diese beiden, Brasch und der abweichende Fall Wimmers).

Wohl nur als Komplikationen treten auf: psychische Störungen Sainton, Siemerling: melancholisch-hypochondrische Depression, vielleicht bedingt durch hochgradigen Schwächezustand; degenerativ-hysterische Symptome: Fehlen des Rachen- und Konjunktivalreflexes, stark ausgeprägter Dermographismus usw. (Dmitrijew); manisch-depressives Irresein + *maladie des tics* (Westphal); Wimmer: Imbezillität; angeborener Schwachsinn in den 4 fraglichen Fällen von Hoffmann 1894 und im ersten Mischfall (neurale + myogene p. M.) von Schtscherbak; *petit mal* (Fürstner); Epilepsie und Narkolepsie; Krämpfe (Roth), besonders Wadenkrämpfe (nach Lorenz infolge mangelnder Antagonistenwirkung). Im Fall von Dmitrijew bestand Psoriasis vulgaris.

Schliesslich sei erwähnt, dass eine forme fruste ohne besondere Muskelatrophie vorkommen kann (Bernhardt).

**Diagnose:** „Der Symptomenkomplex ist so scharf umgrenzt, so regelmässig, ja fast eintönig, wie nur bei wenigen anderen Krankheiten“ (Hoffmann). Das gilt aber nur für die typischen Fälle, in abweichenden kann die Diagnose sogar sehr schwer sein. Es kommen in Betracht:

1. die beiden anderen primären p. M.'n besonders die Dystrophie — auch post mortem. (Toby Cohn, der u. a. darauf hinweist, dass die Entartungsreaktion auch bei vielen Fällen von Dystrophie festgestellt sei, Spiller, Oppenheim-Cassirer und Schtscherbak: Mischfall

von klassischer peronäaler p. M. mit Atrophie von Becken-, Bauch- und Oberschenkelmuskeln, ohne Aenderung der Elektroreaktion in letzteren und ein zweiter — alle 4 Extremitäten betreffender — Fall mit Atrophie der Schulter- und von Becken- und Rückenmuskeln und Pseudohypertrophie der Waden und desgleichen mit interessantem Verhalten der elektrischen Erregbarkeit: die peripheren Muskeln zeigen starke Herabsetzung, z. B. der Extensor carpi radialis bei 20 M.-A. keine Zuckung, während die gleich stark befallenen Rumpfmuskeln fast normal reagieren, so der Deltoideus bei 5 M.-A.). Die Fälle Braschs zeigen neben Symptomen der neuralen p. M. auch solche des Typus Duchenne-Aran.

2. Polyneuritis chronica. (Hier sei daran erinnert, dass Oppenheim die neurale p. M. für eine hereditäre chronische multiple Neuritis erklärt hat.) Gemeinsam können sein: Beginn im Peronäalgebiet oder den Hand- und Vorderarmmuskeln, Lähmungen und Atrophie, Entartungsreaktion bei Möglichkeit willkürlicher Bewegungen (s. o.), Fehlen der Sehnenreflexe, Störungen der Sensibilität und der Blase, Ataxie; andererseits können auch die Sensibilitätsstörungen bei beiden Krankheiten fehlen. Auch der Befund kann ähnlich sein. Gegen Polyneuritis sprechen Familiarität, Heredität, Klumpfuß, langsamer aufsteigender nie in Heilung übergehender Verlauf, während dessen zuerst oft nur die distalen Muskelhälften schwinden. Gegen neurale p. M.: Infektion mit Lues etc.; Intoxikation mit Alkohol, Hg, Blei, Arsen, CO, Anilin etc.; Autointoxikation durch Gastrointestinalkrankheiten, putride Bronchitis etc. (wenigstens im allgemeinen) und: schnellerer Verlauf in Schüben.

3. Tabes: s. o. die Symptome des Typus Dejerine-Sottas, dessen Wesen eine Kombination von tabischen Symptomen mit denen der neuralen p. M. ist (Brasch). Auch kann neurale p. M. sich mit beginnender Tabes komplizieren (Gordon) oder gar mit Myotonie und tabischen Symptomen (Lannois s. u.) oder Tabes mit neuraler p. M. (Jolly). Eine durch periphere motorische Neuritis hervorgerufene Atrophie des M. peroneus bei einem Tabetiker beschreibt Ludwig Wagner. Darkschewitsch fasst sogar die p. M. bei Tabes und die neurale p. M. zu einer Gruppe zusammen: Amyotrophia neuropathica degenerativa progressiva peripherica, weil beide die peripheren Teile der Extremitäten bevorzugen.

4. Amyotrophische Lateralsklerose, bei der die zuerst die Arme befallende Atrophie mit spastischen Lähmungen, Steigerung der Sehnenreflexe und Muskelrigidität verbunden ist, während Sensibilitätsstörungen fehlen, kommt wenig in Betracht. (Doch erwägt Hoffmann

bei seinen 4 fraglichen Fällen von 1894 auch die a. L.) Ihr Verlauf ist rascher und sie führt unter Bulbärersehnungen zum Tode.

5. Bedeutend schwerer kann die Unterscheidung von der proteusartigen multiplen Sklerose sein. Da lässt sich zuweilen — wie im Falle Babonneix (fortschreitende Amyotrophie bei einem 5jährigen Kinde an den kleinen Bein- und Armmuskeln, einzelnen Muskelgruppen der Oberextremität mit Steigerung der Sehnenreflexe, kühlen zyanotischen Armen und ganz geringem Nystagmus) nur die Wahrscheinlichkeitsdiagnose: *slérose en plaques* stellen. Noch schwerer war die Diagnose im Fall Brauers, wo Nystagmus, skandierende Sprache und Intentionstremor stets fehlten und sich im Laufe von 23 Jahren eine allmählich zunehmende Atrophie der 4 Extremitäten unter Parästhesien entwickelte. Die Paraplegie wich dadurch ab, dass sie sich unter elektrischer Behandlung besserte und dadurch, dass sie spastisch war. Autoptisch bestand typische multiple Sklerose des Rückenmarks und Gehirns.

6. Syringomyelie. Gemeinsam können in seltenen Fällen sein: Beginn an der Hand, Abmagerung, Krallenhand, Sensibilitätsstörungen.

7. Poliomyelitis anterior. Westphal macht für den plötzlichen unter Krämpfen erfolgenden Beginn der Krankheitserscheinungen bei seinem Falle (1908) eine Komplikation mit *P. acuta* verantwortlich. Häufiger dürfte die chronische *P.* in Frage kommen, bei der Krallenhand, Klumpfuß, Entartungsreaktion, Fibrillation, Fehlen der Sehnenreflexe, Chronizität und Progress ähnlich sind, der Verlauf aber umgekehrt ist, indem Lähmung und Atrophie absteigen. Heredität resp. Familiarität, Sensibilitätsstörungen, langsamer ascendierender Verlauf sprechen für neurale *p. M.*

8. Zerebrale Kinderlähmung. Die Halbseitigkeit oder — bei Doppelseitigkeit — der Strabismus, die Chorea, Athetose resp. Epilepsie, der spastische Charakter der Lähmung und die psychischen Defekte entscheiden (cf. Hoffmann 1894).

9. Myotonie: Noguès-Sirol beschreiben eine Mischform von Myotonie à forme fruste und neuraler *p. M.*: deutliche Atrophie u. a. der Peronaei, Parästhesien, Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit neben charakteristischen Erscheinungen der Thomsenschen Krankheit. Im Fall von Lannois zeigte der 33jährige myotonische Kutscher Steppergang und langsam fortschreitende Atrophie der Unterschenkel und Unterarme, daneben heftige lanzinierende Schmerzen und Westphal.

10. Hereditäre Ataxie. Nach Strümpell ist der Typus Dejerine-Sottas eine Kombination der neuralen *p. M.* mit der Friedreichschen Krankheit. Der anatomische Befund — die kombinierte Erkrankung der Hinter- und Seitenstränge und der Clarkeschen Säulen

— ist bei der neuralen p. M. und der hereditären Ataxie sehr ähnlich (Gierlich). Doch fehlen der neuralen p. M. fast ausnahmslos Ataxie, Nystagmus, Sprachstörungen, die für die Friedreichsche Ataxie ausschlaggebend sind (Gierlich).

11. Im sonderbaren Fall von H. H. Schmidt, der jahrelang für p. M. gegolten hatte, zeitweilig speziell für neurale (pes varus, Schmerzen etc.), entwickelte sich schliesslich eine typische Rachitis, während die Amyotrophie in Heilung überging. Er bestreitet aber auf Grund des jahrelangen Fehlens jeglicher rachitischer Symptome, dass es sich um eine rachitische Paraplegie gehandelt habe.

**Therapie:** Elektrizität, Bäder, Gymnastik, Massage etc. helfen nicht, können im Uebermass schaden (Marie). Tenotomien (Achillotomie) resp. chirurgische Gradrichtung der Füsse eventuell mit Sehnentransplantation, zweckentsprechende Schuhe können zeitweilig die Beschwerden bessern (Sachs, Dercum-Leopold, Jones-Warrington u. a.).

**Prognose:** Der Verlauf ist ausserordentlich chronisch — bis 40 Jahre und darüber, deswegen können die Kranken sich gut eingewöhnen und bleiben relativ leistungsfähig (Guillain). Tod meist an interkurrenten Krankheiten. Wesentlich schneller verliefen der Fall I von Campbell und der von Siemerling (in 15 Jahren zum Tode im Kollaps). Egger behauptet bei einem seiner Fälle deutliche Besserung unter Thyreoidintherapie und elektrischer Behandlung gesehen zu haben. Ueber leichte Besserung auf therapeutische Massnahmen berichtet auch Reinhard. Desgleichen gingen im Fall von Shaw die Bulbärerscheinungen und die Schwäche in den Beinen wieder rasch zurück. Auch in Goldenbergs Fall trat nach den Exazerbationen im Frühjahr regelmässig Besserung ein. Aber abgesehen vom sonderbaren Falle Schmidts, in dem es zu völliger Heilung kam, lassen sich alle diese Besserungen als zum Bilde der Krankheit gehörende Remissionen auffassen.

---

Immer wieder sind Stimmen laut geworden (Friedreich, Dänhardt, Erb, Roth, Senator, Oppenheim, Egger, Ferrio-Rovere, Toby Cohn, Brasch, Rotstadt, Koroljkow, Placzek, Wimmer etc.), die Aufhebung der oben dargelegten strengen Dreiteilung der primären p. M. fordern, weil klinisch gleiche Fälle anatomisch stark differieren und umgekehrt (Oppenheim u. a.), oder weil sich die sog. pathognomonischen Merkmale gerade auch bei den andern Formen finden können (Rotstadt u. a.). So wurden von Erb Fälle mitgeteilt, die klinisch als Dystrophie, anatomisch als spinale p. M. erschienen. Ebenso stellte sich die typische Myopathie von de Buck-Deroubaix bei der Autopsie als schwere Nerven- und Rückenmarks-

erkrankung heraus. Aehnliche Fälle: Preisz, Schultze, Strümpell, Hitzig, Heubner (zitiert nach Egger). Ferner Fälle von spinaler p. M., die bei der Sektion neben der Vorderhornaffektion durch das ganze Rückenmark ziehende Hinterstrangdegeneration ergaben, die klinisch keine Symptome gemacht hatte (Placzek). Oder klinisch und anatomisch wurde Vordersäulenerkrankung festgestellt, die Muskelveränderungen aber entsprachen denen bei der Dystrophie (Hitzig-Kawka). Ebenso schwer kann es sein, die neurale p. M. von der Dystrophie zu scheiden, klinisch sowohl als autopsisch (Toby Cohn, Brossard). So ergab der Sektionsbericht des II. Spiller'schen Falles von neuraler p. M. völlig normales Verhalten des peripheren und zentralen Nervensystems. Ein weiteres Beispiel für ihren myositischen Typus der neuralen p. M. geben Oppenheim-Cassirer (klinisch: Uebereinstimmung bis auf Parese der Orbiculares oculi — cf. Dystrophie — und Fehlen der Heredität; anatomisch: Intaktheit des peripheren und zentralen Nervensystems bis auf unwesentliche Veränderungen).

Wenn sich auch die Friedreichsche Theorie über die höhere Einheit aller p. M. nicht hat halten können (s. o.) (ihnen allen liege eine chronische Myositis zugrunde, die unter Umständen durch Perineuritis und Neuritis ascendens die neurale p. M., oder durch weiteres Aszendieren aufs Rückenmark die spinale p. M. zur Folge habe), so ist die Hypothese Erbs, alle p. M. seien auf funktionelle Störungen der trophischen Zentren im Rückenmark zurückzuführen, — wenigstens fürs erste — nicht zu widerlegen. Je nachdem, welcher Abschnitt des peripheren motorischen Neurons zuerst oder vorzugsweise unter dieser Ernährungsstörung leidet, entwickelt sich eine der 3 Formen (Senator) oder eine Mischform. Dafür spricht u. a. auch, dass bei gleicher hereditärer Belastung in ein und derselben Familie verschiedene Formen aufgetreten sind (Dähnhardt.) Dass die hypothetische Noxe im Rückenmark bald Dystrophie, bald neurale, bald spinale p. M. hervorruft, liesse sich zwanglos 1. durch die Beschaffenheit (Virulenz) der Noxe erklären — ist die krankmachende Potenz stark, tritt materielle Aenderung des Rückenmarks ein: die spinale Form. 2. Durch die Widerstandskraft des Rückenmarks, der peripheren Nerven und der Muskeln — der schwächste Teil des neuromuskulären Systems erkrankt als locus minoris resistentiae zuerst oder vorwiegend. Bei durch schwächere Noxe bedingter rein funktioneller Störung des nutritiven Zentrums entwickeln sich je nach Widerstandskraft bald Dystrophie (Schwäche der Muskeln bei resistenten peripheren Nerven), bald neurale p. M. (Resistenz der Muskeln bei schwachen peripherischen Nerven; daher zuerst nur Alteration der distalen Nervenabschnitte und erst durch diese bedingt —

Muskelschwund). Wie bei allen Krankheiten entscheidet auch hier neben der Beschaffenheit der Noxe die Disposition.

### Bericht über einen weiteren Fall von neuraler progressiver Muskelatrophie.

1. Mai 1907. Anamnese: Der Vater der 25 $\frac{1}{2}$  Jahre alten Haushälterin K. T. ist mehrmals vorübergehend nervös und schwermütig gewesen. Trunksucht, Lues und Blutsverwandschaft sind in der Aszendenz angeblich nicht vorgekommen. Vier Brüder sind gesund, einer beim Militär an einem Nierenleiden gestorben. Als Kind hat Pat. Masern und Scharlach gehabt; erste Menses mit 15 Jahren; mit 16 Bleichsucht. Die Menses sind ein Jahr lang ausgeblieben, seitdem regelmässig (die letzten vor 8 Tagen), und Pat. ist bis auf gelegentliche Erkältungen gesund. Starke Aufregungen oder Aerger vor der Erkrankung gehabt zu haben, kann sie sich nicht erinnern, obwohl sie angibt, aufgeregter Natur und leicht gereizt zu sein (heute Morgen habe sie Herzklopfen gehabt). In der Schule gut gelernt. Dann Dienst. War 7 Jahre in einer Stellung, zuerst als Dienstmädchen, dann als Haushälterin. Seit dem 4. März, wo sie ausser Stellung kam, hat sie nicht mehr gearbeitet.

14 Tage vor Weihnachten 1906 fiel es Pat. auf, dass sie beim Reineinmachen die Bürste mit der rechten Hand nicht mehr ordentlich halten konnte. Ebenso das Plätteisen. Die Schwäche fing an den Fingern an, und ging erst allmählich auf den Arm über. Sie arbeitete weiter, befragte aber einen Arzt. Der meinte, es habe nichts zu bedeuten. Ende Januar wurde ihr ein Bandwurm abgetrieben. Danach wurden Arm und Hand weniger lahm, arbeitsfähiger. Die Besserung dauerte 4—5 Tage, danach wurde es allmählich wieder schlimmer. Anfang März wurde auch der linke Arm schwächer, und auch die Knie; sie konnte sich nicht mehr aufrichten, wenn sie sich hingekniet hatte. Die Arme seien seitdem nicht schlechter geworden, wohl aber der Gang; auf ebenem Boden könne sie zwar noch gehen, aber keine Treppen mehr steigen. Die ärztliche Behandlung (Dr. W. in H.) habe nichts genutzt (Pillen, Eisen, täglich elektrisieren, Uebungen mit den Händen und Gehen), Schmerzen, Kribbeln oder Taubsein habe sie nicht gehabt, dagegen öfter Zuckungen in den Armmuskeln, die sie auch gesehen habe.

Status: Grösse: 1,58 m; Gewicht: 54,5 kg; Temperatur: 37,4°; Puls: 72, regelmässig; Knochenbau: grazil; Muskulatur: gut entwickelt; Ernährung: gut. Die sichtbaren Schleimhäute sind anämisch. Schädel: auf Druck und Beklopfen nicht empfindlich; Masse: 15,25 : 19 : 56; kleine alte Narbe unterm Kinn aus der Kindheit. Angewachsene Ohrläppchen. Gebiss: ziemlich gut. Sprache: ungestört. Die etwas belegte Zunge wird gerade herausgestreckt, zittert nicht. Gaumenbögen: gleichmässig gehoben. Rachenreflex +. Facialis: symmetrisch. Pupillen: gleich, rund, mittelweit; Lichtreaktion, Konvergenz und Augenbewegungen normal. Mechanische Muskeleirregbarkeit normal. Deutliches vasomotorisches Nachröten. Lungen: o. B.; Herzdämpfung nicht verbreitert, Töne rein; Bauchorgane: o. B.; Leib:

weich, nicht druckempfindlich; Abdominalreflex  $+$ . Urin: ohne Eiweiss, ohne Zucker. Grosse Nervenstämme nicht druckempfindlich. Pinselstriche werden prompt angegeben und lokalisiert. Spitze und Kopf der Nadel richtig unterschieden. Warm und kalt desgleichen — überall. Schmerzempfindung normal. — Schlaaffe Lähmung beider Oberextremitäten: kann die gestreckten Arme nach vorn bis ca.  $30^0$  heben, biegt dabei aber den Oberkörper sehr zurück; seitwärts eben so hoch, nach hinten garnicht. Höher kann sie die Arme dadurch bringen, dass sie sie schleudernd zur Flexion im Ellenbogen bringt und dann mühsam den ganzen Arm in die Höhe hebt. Supination und Pronation nur sehr unvollkommen, Rotation (im Schultergelenk) aktiv gut möglich. Im Schultergelenk werden die Bewegungen überhaupt aktiv gut ausgeführt. Es bestehen keine eigentlich losen Schultern. Finger zur Faust einschlagen und strecken gelingt nicht ganz, opponieren beiderseits trotz Anstrengung nur bis zum Mittelfinger, Fingerspreizen beiderseits garnicht. Ein zwischen die Finger gegebener Bleistift kann nur durch gleichzeitige Flexion zwischen den Fingern gehalten werden. Abduktion und Adduktion des Daumens sehr gering. Gegenstände werden nur mit ganz geringer Kraft festgehalten. Thenar und Antithenar beiderseits abgeflacht, Interossei eingesunken. Hand steht krallenförmig. Biceps und Triceps beiderseits nicht sicher auszulösen, Periostreflex gut. Muskulatur der Oberextremitäten nicht besonders schlaff anzufühlen. Passiv sind alle Bewegungen frei. — Schlaaffe Lähmung beider Unterextremitäten: Kann die gestreckten Beine nicht von der Unterlage abheben. Passiv gehoben fallen sie schlaff herab. Kann die Beine im Kniegelenk beugen und an den Leib heranziehen, sie aber nur mit grosser Anstrengung wieder ausstrecken. Im Sitzen kann sie sie übereinander legen, kann aber vom Stuhl nicht allein aufstehen. Rotation gut.

Der Gang ist unsicher, watschelnd; kann ohne Unterstützung einige Schritte gehen, knickt dabei leicht um. Sie hebt die Füsse wenig vom Boden, die Fussspitze hängt beim Gehen nach unten. In beiden Fussgelenken ist Flexion, Extension, Rotation gering; in den Zehengelenken gelingen die Bewegungen besser. Passive Bewegungen überall frei. Kniephänomene ganz minimal; Achilles deutlich; kein Babinski. Beiderseits besteht Plattfuss.

Die Beine sind sehr voluminös — im Vergleich zu den Armen. Der Umfang beträgt: 13 cm unterhalb des unteren Patellarrandes rechts 34,25 cm, links 35,25 cm; 13 cm oberhalb des oberen Patellarrandes rechts 39,75 cm, links 40,25 cm; der der Arme: 7 cm oberhalb des Olekranon beiderseits 21,75 cm; 7 cm unterhalb desselben rechts 21,25 cm, links 20,75 cm.

Aus der Rückenlage kann sie sich nicht aufsetzen, sie muss sich erst mühevoll auf die Seite wälzen und dann mit geringer Unterstützung der Arme sich mühsam aufrichten. Lässt sich schwerfällig auf den Stuhl fallen — sie könne ihren Körper nicht halten. Steht etwas breitbeinig. Kann (auch nach Augenschluss) ohne Unterstützung stehen. Lässt dabei die Arme schlaff und etwas nach vorn herabhängen. Geringe Lordose der Lenden und der unteren

Brustwirbelsäule. Durch Fuss-Augenschluss wird die Unsicherheit beim Stehen nicht vermehrt.

Elektrische Prüfung (2. Mai 1907).

Medianus (bei 10 M.-A.<sup>1)</sup>) links keine, rechts schwache Z.<sup>2)</sup>; bei 70 Ra.<sup>3)</sup> links spurweise, rechts bei 60 Ra. schwache Z. — Radialis bei 15 M.-A. resp. 60—70 Ra. beiderseits keine Z. — Erbscher Punkt bei 70 Ra. beiderseits spurweise. — Fazialisstamm beiderseits erst bei 6 M.-A. resp. 85 Ra. — N. cruralis 10 M.-A. resp. 80 Ra. beiderseits. — N. peroneus links 10 M.-A., rechts 9 M.-A., links bei 70 Ra., rechts bei 80 Ra. spurweise. — Opponens pollicis bei 10 M.-A. resp. 70 Ra. links keine, rechts bei 8 M.-A. resp. 70 Ra. Abduktor links 3 M.-A. resp. 90 Ra., rechts 4 M.-A. resp. 80 Ra.; Adduktor beiderseits 6 M.-A. resp. 70 Ra. — Abduktor digiti minimi links 2,5 M.-A. resp. 70 Ra., rechts 6 M.-A. resp. 70 Ra. — Interossei beiderseits 4 M.-A. resp. 70—80 R.-A. — Quadriceps femoris beiderseits 10 M.-A. resp. 80 Ra.; Peroneus longus: do. — Tibialis anterior links 7 M.-A. resp. 70 Ra., rechts 8 M.-A. resp. 70 Ra. — Gastrocnemius beiderseits 10 M.-A. links 80 Ra., rechts 75 Ra.

Ausserdem: Extensoren rechts ASZ. > KSZ.; Opponens beiderseits: do. und links wurmförmige Z.; Adductor pollicis: do. und beiderseits träge Z.; Abduktor digiti minimi: do.; Interossei im 1. und 4. links do., rechts ASZ. = KSZ.; im 2. und 3. links keine Umkehr, rechts ASZ. > KSZ.; Peroneus longus: links do.; Tibialis anterior: beiderseits do. und rechts etwas träge.

Aus der weiteren Krankengeschichte und den Pflegerberichten: 2. Mai: Im Unterarm sind manchmal kurze Zuckungen zu sehen.

In der ersten und zweiten Woche sind Stimmung und Befinden gut. Gewicht steigt zeitweilig auf 55 kg, sinkt nach der 3. Woche wieder ab (54,6 kg). Geht im Garten spazieren. In der 3. Woche beginnt die Stimmung traurig zu werden: es werde wohl nicht besser mit ihr. Weint zuweilen, von Mitte Juni ab mehr. Im Laufe des Juni werden an beiden Händen unwillkürliche, langsame Flexionsbewegungen der Finger und in den Armen Fibrillation beobachtet. Der Schlaf ist (ohne Schlafmittel) gut. Stuhl regelmässig; von der ersten Menstruation in der Klinik an setzt er zuweilen einen Tag aus, um auf 2 Aloepillen prompt zu erfolgen: werden keine gegeben, bleibt er auch am nächsten Tage aus.

Die Therapie bestand in elektrischen Bädern (2mal) und warmen Bädern (5mal wöchentlich).

Am 3. Juli wird sie als ungeheilt, objektiv unverändert, subjektiv verschlechtert — gibt an, schlechter gehen zu können als bei der Aufnahme — in Familienpflege entlassen.

---

1) Milli-Ampère.

2) Zuckung.

3) Rollenabstand.



Es handelt sich also im vorliegenden Falle mit Gewissheit um eine p. M. Für die neurale Form sprechen: schlaffe Lähmung aller 4 Extremitäten, Plattfuss, Krallenhand, Abnahme der elektrischen Erregbarkeit für beide Stromesarten, Entartungsreaktion, Fibrillation und Muskelunruhe, vielleicht auch das Befallensein der Strecker vor den Beugern und das Alter der Kranken. Die Psyche ist intakt — das viele Weinen ist kaum als Andeutung einer hypochondrisch-melancholischen Depression, sondern als normale Reaktion auf das unheilbare Leiden anzusehen, wie sie bei der neuralen p. M. oft statthat (Lorenz). Abweichend sind: 1. das Fehlen jeglicher vasomotorischen und Sensibilitätsstörungen (bis auf den Autographismus), 2. das Fehlen von Familiarität und Heredität, 3. die Beteiligung der Rumpfmuskulatur (Rumpfschwäche: Lordose, die Art des Sich-Aufrichtens, der watschelnde Gang: Beteiligung der Glutaei?), 4. das Hypervolum der Beine, und 5. dass die Bewegung in den Zehen besser als in den Fussgelenken ist. Nun ist aber Punkt 1 keinesfalls ausnahmslos die Regel, ebenso wenig Punkt 2. Punkt 3 und 4 kommen desgleichen, wenn auch seltener vor (cf. Hoffmann, Egger, Toby Cohn und andererseits Eulenburg, Toby Cohn, Lannois-Porot). Sie könnten aber auch, ebenso wie 5., als Dystrophiezeichen gedeutet werden. Der Beginn an der rechten Hand einer Arbeiterin und das Fehlen der Familiarität erinnern schliesslich an die spinale p. M. Vielleicht handelt es sich um einen Mischfall — ähnlich dem zweiten Falle von Schtscherbak (s. o.).

Interessant ist ausserdem die Aetiologie: Die wahrscheinlich vom Vater her mit einem schwachen Nervensystem belastete Person (Dermographie, Reizbarkeit, Herzklopfen) hat Masern und Scharlach durchgemacht. Die Krankheit beginnt vor Weihnachten in der rechten Hand: Ueberanstrengung?

Bemerkenswert ist schliesslich auch der Bandwurm; es ist bekannt, dass Bandwürmer — durch toxische Stoffe — auf das Nervensystem einwirken können. Ob das auch hier stattgefunden hat, ob der Bandwurm — im Verein mit vorweihnachtlicher Arbeitshetze bei der mit von Geburt schwachem und durch Masern und Scharlach noch weiter geschwächtem Nervensystem behafteten Kranken — die Erkrankung zum Ausbruch gebracht hat, wage ich nicht zu entscheiden. Die Besserung nach der Abtreibung spricht nicht unbedingt dafür — sondern gehört wohl auch hier zum Bilde der Krankheit, das einen etwas atypischen Fall von neuraler Amyotrophie darstellen dürfte. Ähnliche Fälle von an den Händen beginnender neuraler p. M. beschreiben ausser Eulenburg, Hoffmann und Lähr — abgesehen von der

Hänelschen Varietät (Hänel, Heveroch, Stiefler), — nur Heveroch und Krauss, wobei es sich im Krauss'schen Fall gleichfalls um einen Arbeiter (Kunstweber) handelt.

Herzlichen Dank sage ich meinem verehrten Lehrer Herrn Geheimrat Prof. Dr. Siemerling für die freundliche Ueberlassung des Themas, sein liebenswürdiges Entgegenkommen, sowie seine Anleitung und Unterstützung bei der Ausführung vorliegender Arbeit.

### Literatur.

Für die hier nicht angeführte Literatur bis 1902 inkl. vgl. Lorenz, Die Muskelerkrankungen. II. S. 677.

1. Babonneix, Un cas d'atrophie musculaire progressive chez un enfant de cinq ans. Arch. de méd. des enfants. 1904. Juin. Rf. 1) N. C. 2) 1904. S. 773.
2. Ballet-Rose, Ein Fall von Charcot-Mariescher Amyotrophie mit Atrophie beider N. optici (Société neurologique de Paris. 5. V. 1904.) N. C., 24. S. 875.
3. Batten, Progr. musc. atrophy after measles. Brit. med. Journ. 1899. No. 86. Rf. J. N. P. 3) 3. S. 713.
4. Bernhardt, 3 Fälle von spinalneuritischer M. A. f. P. 4) 39. S. 1330 (Diskussion.)
5. Brasch, Ueber eine besondere Form der familiären neurotischen M. Z. f. N. 5) 26. S. 302.
6. Brauer, Ueber M. bei multipler Sklerose. A. f. P. 31. S. 841.
7. de Buck et Deroubaix, Notes sur un cas d'atrophie musculaire progressive. Journ. de neur. 1906. p. 161. Rf. J. N. P. 10. S. 656.
8. Church, The neuritic type of progr. musc. atr. A case with marked heredity. Journ. of. nerv. and ment. dis. 33. p. 447. Rf. J. N. P. 10. S. 655 und N. C. 1908. S. 876.
9. Cramer, Die path. Anat. der p. M. Centralblatt f. allg. Path. und path. Anat. 1895. VI.
10. Darkschewitsch, Lehrb. d. Nervenkr. I. 1904. S. 432 (russisch).
11. Dejerine et Armand-Delille, Un cas d'atrophie musc. type Charcot-Marie, suivie d'autopsie. Arch. de neur. T. XVII. No. 91. 2 série. p. 79. Rf. Gierlich.
12. Dmitrijew, Sitzungsber. d. St. Petersburger med. Ges. Rf. R. W. 6) 1905. S. 508. (Russisch.)
13. Eichhorst, Path. und Ther. 1907. III. S. 929.

1) Referat. — 2) Neurologisches Centralblatt. — 3) Jahresbericht über etc. Neurologie und Psychiatrie. — 4) Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. — 5) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. — 6) Russki Wratsch.

14. Eulenburg-Guttman, p. M. A. f. P. 1. S. 676.
15. Ferrio-Rovere, Contributo allo studio delle atr. musc. progr. Ann. di neur. XIX. 1901. Rf. J. N. P. 5. S. 1048.
16. Friedreich, p. M. 1873.
17. Friedreich, Verwahrung. A. f. P. 9. S. 195.
18. Gerhardt, 2 Fälle v. neuralem Typus d. p. M. Münch. med. W. 1907. S. 910.
19. Gierlich, Ueber einen Fall v. neuraler p. M. (mit Befund). N. C. 1907. S. 636.
- 20) Gierlich, Beitrag zur Pathologie der neuralen Muskelatrophie (Hoffmann). A. f. P. 45. S. 447.
21. Gombault, Contribution à l'étude anatomique de la névrite etc. Arch. de neur. 1. p. 11.
22. Gordon, Remarks of primary neurotic atrophy (Charcot-Marie-Hoffmann type) with report of a case in which there was excessive indulgence in tea and caffè. Journ. of nerv. and ment. dis. 1903. p. 354. Rf. N. C. 1904. S. 773.
23. Heveroch, p. M. Typus Charcot-Marie (tschechisch). Rf. N. C. 1904. S. 772.
24. Hitzig, Berl. kl. W. 1889. No. 28.
25. Hoffmann, Ueber p. neurotische M. A. f. P. 20. S. 580.
26. Hoffmann, Anatomie d. p. neurotischen M. A. f. P. 21. S. 646.
27. Hoffmann, Fall v. p. neurotischer M. A. f. P. 36. S. 306.
28. Iwanow, Seltener Fall von p. M. des Peronäaltypus mit etc. Sitzungsber. der Aerztevers. im Warschauer Ujasdow-Lazarett für 1903. R. W. 1905. p. 1586 (russisch).
29. Jolly, M. kombiniert mit Tabes. A. f. P. 24. S. 270.
30. Kahlert, Beitr. z. Lehre v. d. p. neurot. M. Diss. Jena 1906. Rf. J. N. P. 10. S. 655.
31. Koroljkow, p. M. bei einem 10jähr. Knaben. R. W. 1904. S. 1400 (russisch).
32. Krauss-Marburg, Atrophia n. optici und neurot. M. Z. f. Augenheilk. XVI. S. 503. Rf. N. C. 1907. S. 1071.
33. Krepis, Sitzungsber. d. St. Petersburg m. Ges. (Diskussion). R. W. 1905. S. 508 (russisch).
34. Lannois, Myotonie avec atrophie musc. N. J. d. l. S.<sup>1)</sup> 1904. p. 450.
35. Lannois-Porot, Un cas de myopathie atroph. progr. avec troubles de la sensibilité. N. J. d. l. S. 1903. No. 2. Rf. N. C. 1904. S. 770.
36. Leyden-Goldscheider, Wien. Holder. 1895. S. 188. Rf. Egger, A. f. P. 29. S. 416.
37. Lorenz, Die Muskelerkrankungen. II. 1904. S. 611.
38. Moritz, Krankheiten d. periph. Nerven, des Rückenmarks und des Gehirns. v. Merings Lehrbuch. 1905. S. 818.

---

1) Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.

39. Noguès-Sirol, Maladie de Thomsen à forme fruste avec atroph. muscul. N. J. d. l. S. 1899. p. 15. Rf. J. N. P. 3. S. 838.
40. Oppenheim, Lehrbuch d. Nervenkrankheiten. 1905. I. S. 265.
41. Peterson, A case of Charcot-Marie-Tooth amyotrophy. Journ. of nerv. and ment. dis. 1899. Juli. Rf. J. N. P. 3. S. 713.
42. Raffan, A case of neuromuscular paralysis (Charcot-Marie-Tooth type). Scott. med. and. surg. journ. 1907. April. Rf. N. C. 1907. S. 1071.
43. Roth, Ueber die Pathogenese d. M.'n. Wratsch. 1891. p. 145 (russisch).
44. Roth, Demonstr. eines Falles. Sitzungsber. d. Ges. d. Neuropathologen und Psychiater an der Moskauer Universität. Rf. R. W. 1903. S. 855 (russisch).
45. Rotstadt, Ueber p. M. (polnisch). Rf. J. N. P. 10. S. 652.
46. Sacki, Zur Kasuistik d. p. neurot. M. Berl. kl. W. 1893. S. 722.
47. Sainton, Existe-t-il une variété peronière de l'amyotrophie type Charcot-Marie? N. J. d. l. S. 1902. p. 466. Rf. J. N. P. 6. S. 697.
48. Schmidt, Hans H., Ueber einen Fall v. p. M. und über rachitische Paraplegie. Berl. kl. W. 1907. S. 1272.
49. Schtscherbak, Kl. Vorlesungen über Nerven- und Geisteskrankheiten. 1901. p. 621 (russisch).
50. Schultze, Fr., Ueber einen Fall v. p. neurot. M. Vereinsbeil. d. D. m. W. 1905. S. 1173.
51. Senator, Zur Kenntnis d. famil. p. M. im Kindesalter. Charité-Ann. 26. S. 81. Rf. J. N. P. 6. S. 686.
52. Spiller, Myopathy of the distal type and its relation to the neural form of muscul. atroph. (Charcot-Marie-Tooth type). Journ. of nerv. and ment. dis. 1907. Januar. Rf. N. C. 1907. S. 1070.
53. Stembo, Protokoll d. Wilnaer med. Ges. 1890. No. 7. Rf. Wratsch. 1892. p. 266 (russisch).
54. Stiefler, Zur Klinik d. neuralen Form d. p. M. Wien. klin. W. 1905. S. 344.
55. Strümpell, Zur Lehre d. p. M. Z. f. N. 3. S. 471.
56. Wagner, Ueber neurit. M. bei Tabes dors. Diss. Berl. 1897.
57. Walton, A case of family atrophy of the peroneal type. Journ. of the nerv. and ment. dis. 1905. p. 573. Rf. N. C. 1907. S. 674.
58. Weber, A case of muscul. atroph., probably of the so-called peroneal type. Brit. journ. of childr. dis. 1905. September. Rf. J. N. P. 9. S. 618.
59. Westphal, Ueber einen Fall p. neurotischer (neuraler) M. mit manisch depressivem Irresein und sog. maladie des tics convulsifs (mit Befund). N. C. 1908. S. 996.
60. Wimmer, Zwei Fälle v. kongenit. Muskelleiden bei Kindern. A. f. P. 42. S. 960.