

(Aus der Psychiatr. und Nerven-Klinik der Universität Kiel [Direktor: Geh.-Rat
Siemerling].)

Zur Symptomatologie der sog. amyotrophischen Lateral- sklerose.

(Ein Beitrag zur Klinik und Histologie.)

Von

Dr. Jul. Büscher,

Assistent der Klinik.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 2. Dezember 1921.)

Ist es an sich schon schwierig, Krankheitsbilder nach gemeinsamen ätiologischen Gesichtspunkten abzugrenzen, so liegen die Fragen auf dem Gebiete der Neurologie besonders verwickelt. Überwiegend herrscht noch das Prinzip der symptomatologischen Betrachtungsweise. Ein gewisses Zusammenfallen von Erscheinungen prägt die Krankheitsbilder zu einem Typ, das Gemeinsame, pathologisch sie Vereinigende greift sie zu Krankheitsgruppen zusammen. Natürlich ist eine Spielbreite der einzelnen Merkmale durch individuelle und verschiedene andere äußere Momente gegeben. Solange die Pathogenese der Krankheitsgruppen noch unbekannt ist, werden bei der Erforschung eines Leidens die mannigfaltigsten Momente für die Ätiologie angeführt. Infolge der Unklarheiten über die Kausalität der Erkrankungen nach exogenen Faktoren wird häufig auf eine endogene Komponente zurückgegriffen. Diese neue Unbekannte wird unter der Bezeichnung der dispositionellen Konstitution zusammengefaßt. Der Begriff der Disposition ist nun schwer faßbar und noch wenig abgegrenzt. Äußere Degenerationszeichen sind als Stigmata in Geltung gekommen. Werden auch diese vermißt, so muß, wie dies häufig der Fall ist, angenommen werden, daß die konstitutionelle Minderwertigkeit sich nur auf das Zentralnervensystem beschränkt. Weiterhin wird der Nachweis einer minderwertigen Verfassung erschwert, wenn eine degenerative Abnormität oder Zeichen der gleichen bzw. ähnlichen Art auch in der Ascendenz vermißt werden. Obwohl die Anschauungen über den Vererbungsmodus noch wenig klar liegen, um ein volles Verständnis vermitteln zu können, so gewinnen Angaben über pathologische Erscheinungen des Nervensystems in der

Familie für die ätiologische Beurteilung eines Krankheitsbildes immer eine Bedeutung. Von jeher haben die Fragen nach der Verkettung von exogenen und endogenen Faktoren für die Krankheitsgruppen der sog. amyotrophischen Lateralsklerose eine Rolle gespielt. Symptomatologisch ist das Leiden durch das Betroffensein von spinalem und corticalem Neuron ohne bekannte Pathogenese charakterisiert. Die Beschränkung des zugrundeliegenden Prozesses allein auf den corticomuskulären Apparat hat die Anschauung einer partiell-konstitutionellen Minderwertigkeit nahegelegt. Bei der Abhandlung dieser Krankheitsform gilt es infolge des Mangels einer Ätiologie vorläufig noch die Kasuistik zu vermehren; vielleicht gelingt es auf diesem Wege, dereinst einen Überblick und Einblick in die Pathogenese zu gewinnen. Es dürfte daher wertvoll sein, die Krankenberichte von acht beobachteten Fällen mitzuteilen; einer darunter konnte histologisch untersucht werden:

Fall 1. Der Ladeschaffner J. K. aus Eckernförde, geb. am 5. VIII. 1885, gibt am 6. IX. 1921 folgendes an:

Die Mutter sei etwa im Alter von 35 Jahren im Wochenbett gestorben. Der Vater habe sich 57jährig durch Ertrinken das Leben genommen. Blutsverwandtschaft der Eltern liege nicht vor. Über die drei Brüder seines Vaters sei ihm nur wenig bekannt. Einige Verwandte väterlicherseits seien an Lungentuberkulose gestorben. Eine Tante mütterlicherseits sei 1890 in einer Heilanstalt gestorben. Er selbst sei nie ernstlich krank gewesen bis auf eine Grippe im Sommer 1918, weshalb er 14 Tage im Krankenhaus gelegen habe. Allerdings kränkelte Pat. von jeher viel am Magen. Klagt auch jetzt über Druck in der Magengegend. Auf der Schule habe er gut gelernt. Im Jahre 1907—1909 habe er aktiv im Infanterieregiment Nr. 163 gedient. Seit 1907 sei er bei der Eisenbahn als Ladeschaffner tätig. Während des Krieges sei er wahrscheinlich wegen Reklamation nicht eingezogen gewesen. Er sei unverheiratet. Seit Anfang Januar 1921 habe er die Finger der rechten Hand und das rechte Handgelenk nicht mehr bewegen können. Damals glaubte er immer, er habe sich die Hand verstaucht. 2—3 Wochen vorher sei er bei Glatteis auf den Rücken gefallen. Die Beine seien ihm unter dem Körper weggerutscht; wie er gefallen sei, wisse er selbst nicht. Sei mit dem Rücken „so lang, wie er war“ hingestürzt und habe mit dem Kopf aufs Eis geschlagen. Er habe sich nur kurze Zeit nach dem Sturz erholt und darauf seine Arbeit wieder aufgenommen. Er selbst glaube nicht an einen Zusammenhang seines jetzigen Leidens mit dem damaligen Sturz. 2 Monate später habe er dann das linke Bein nachziehen müssen, „er schlürfte beim Vorwärtsgehen auf dem Boden“. Allmählich sei der ganze Körper steif geworden. Während des Dienstes sei er öfters bei glatter Fläche „wie ein Klumpen“ hingefallen und habe sich häufig dabei verletzt, so u. a. am Nasenbein. Bis zum 5. VII. habe er Dienst machen können. Wegen des mutmaßlichen Rheumatismus in den Gelenken habe er sich darauf krank gemeldet. Trotz einer Behandlung von 8 Wochen sei keinerlei Besserung, eher eine Verschlechterung seines Leidens eingetreten. Der Arzt habe ihn wegen allgemeiner Nervenentzündung schließlich zur hiesigen Klinik geschickt. Die augenblickliche Stimmung sei „lebenslustig“, er glaube auch bestimmt, seinen Dienst demnächst wieder aufnehmen zu können. Das Gedächtnis habe nicht nachgelassen, er habe weder Doppeltsehen noch Schwindelgefühl gehabt, Urin und Stuhl würden willkürlich gelassen. Die Libido, sei normal, venerische Infektion wird negiert. Der Appetit und der Schlaf seien gut, auch Gesicht und Gehör nicht gestört.

Der körperliche Befund: Groß und breit gebauter Mann in mittlerem Ernährungszustand. Schwund des Panniculus adiposus. Der Knochenbau ist gut entwickelt. Der Gesichtsschädel ist unverhältnismäßig groß und schmal. Gesicht und Hände sind voller Sommersprossen; die Gesichtsfarbe ist blaß. Die Ohrmuscheln sind am äußeren Rande infolge Erfrierung verkümmert. Die Ohrfläppchen sind nicht angewachsen. Das Haupthaar ist stark gelichtet, so daß eine Glatze ausgebildet ist. Auf der Brust befindet sich ein schuppender oberflächlicher Ausschlag von kaffeesatzbrauner Farbe, Linsen- bis zu Pfennigstückgröße, nicht konfluierend (Pityriasis versicolor). Die Behaarung an der Oberlippe, der Brust, der Achselhöhle sowie der Genitalgegend ist durchaus männlich. Die Finger sind weich, meistens etwas bläulichrot, die Haut ist glänzend. Die Nägel sind ohne Besonderheiten. Die Hände fühlen sich zeitweise kalt und feucht an. Größe: 1,79 m. Gewicht: 64,7 kg. Temperatur: 37,2°. Schädelmaße: 16,5 : 18 : 56,6 cm. Die Schuppe des Hinterkopfes ist abgeplatzt. Auf Beklopfen ist der Kopf nirgends empfindlich. Pupillen: Die rechte Pupille ist über mittelweit, zur Zeit sind beide kreisrund. Die Reaktionen auf Licht und auf Nahpunkt sind erhalten. Die Lidspalten sind gleichweit. Horn- und Bindehautreflex sind vorhanden. Die Augenbewegung ist frei, kein Nystagmus. Das binokulare Gesichtsfeld ist beiderseits nicht eingeschränkt, desgl. nicht für Farbsehen. Ophthalmoskopisch (Prof. Dr. Oloff): Die rechte Papille ist stellenweise etwas blaß, sonst bds. o. B. V. nicht druckempfindlich; der motorische Ast intakt. Masseterreflex ist nicht gesteigert. VII. symmetrisch innerviert. Pat. kann den Mund spitzen, kann pfeifen, die Zähne zeigen, die Backen aufblasen. XII. Die Zunge ist feucht, groß und zeigt bei längerem Vorstrecken Unruhe, doch keine fibrillären Zuckungen, ist frei von Bissen und Narben. Die Sprache ist artikulatorisch nicht gestört, bei Paradigmen fällt Unsicherheit auf, auch werden bei längeren Worten Silben ausgelassen. Der Gaumen ist hoch und kahnförmig gewölbt. Die Gaumensegel werden gleichmäßig beim Anlauten gehoben. Der Würgereflex ist sehr lebhaft. Die Kehlkopfuntersuchung ergibt einen regelrechten Befund (Dr. Wriedt). Der Kopf wird nach beiden Seiten, sowie nach vorn und hinten gut bewegt. Die Schultern werden mit großer Kraft gehoben. Die Muskulatur der Schulterblätter zeigt deutlichen Schwund. Der Trapezius ist außerordentlich dünn. Das linke Schulterblatt steht etwas ab, links tritt vereinzelt fibrilläres Zittern in Erscheinung. Das Occipitalphänomen ist beiderseits positiv. Der Humero-scapularreflex ist beiderseits lebhaft. Es bestehen deutliche Spasmen an beiden Armen. Bei Beklopfen des m. pectoralis fällt eine prompte Adduction der Arme auf; eine fasciculäre Übererregbarkeit macht sich deutlich bemerkbar. Wo auch die Muskulatur der o. E. beklopft wird, allemal tritt eine prompte Kontraktion ein. Es bildet sich an der Klopfstelle ein muskulärer Wulst, der sich träg, langsam wurmförmig zurückbildet. Spontan finden sich, allerdings selten beobachtet, fibrilläre Zuckungen an den Streckseiten der Vorderarme, auch an der Beugeseite sowie am Thenar und Hypothenar. Beim Beklopfen des m. biceps wird eine prompte Beugung, bei Beklopfen des Ariceps eine prompte Streckung ausgeführt. Kein Handklonus. Im Ellenbogengelenk werden die Arme gut gebeugt, dagegen gelingt das Pronieren und Supinieren derselben nur langsam und unbeholfen. Ebenso ist das Beugen und Strecken in den Handgelenken beiderseits stark behindert. Die Finger stehen beiderseits in leichter Beugestellung. Der Kleinfingerballen zeigt beiderseits deutlichen Muskelschwund, in geringerem Maße auch der Daumenballen. Das Aneinanderführen einzelner Finger zueinander ist möglich, ebenso das Strecken beiderseits derselben. Nicht sicher gelingt die Abduction der Daumen, sonst ist die Bewegung derselben beiderseits in keiner Weise behindert. Der Kleinfingerballen der rechten Hand kann nicht völlig opponiert werden. Die Spatia

interossea sind überall eingesunken, im ersten Spatium der linken Hand bemerkt man bisweilen, aber selten vibrierendes Wogen. Der Faustschluß gelingt beiderseits; dagegen ist das Spreizen, besonders der rechten Hand, behindert. Die Reflexe o. E. sind sehr gesteigert, keine Spasmen. Der Umfang oberhalb des Ellenbogens ist rechts (= 28,5 cm); links (= 27 cm). Der Umfang unterhalb des Ellenbogens ist rechts (= 20 cm); links (= 23,5 cm). Dyn. erhielt der Händedruck rechts (= 30, links (= 10). Pat. ist Rechtshänder.

Die elektrische Untersuchung des Unterarmes und der Hand ergibt (9. VIII. 1921):

	Links		Rechts	
	farad.	galvan.	farad.	galvan.
m. abduct. pollic. long.	+	An > KSZ	+ schwach	K > An
m. extensor pollic. long.	+	K > An	+	K > An
m. inteross. I dorsal	+	An > K	+	K > An
m. inteross. II	+	"	+	K > An
m. inteross. III.	+	"	+	K > An
m. inteross. IV	+	"	+	K > An
m. abduct. dig. V	+ bipolar	K > A	+ bipolar	K > An
m. flex. pollic. brevis	+	"	+	K > An
m. opponens pollic.	+	"	+	"
m. abductor pollic. brevis	+	"	+	"
m. flexor pollic. longus	+	K > An	+	"
m. flexor digit. sublim.	+	+ "	+	"
m. flexor carpi ulnar.	+	+ "	+	"
m. flexor carpi radial.	+	+ "	+	"
m. pronator teres	+	+ "	+	"
m. brachioradialis	+	+ "	+	"
m. deltoideus	+	K > An	+	K > An
m. cucullar.	+	K > An	+	K > An
m. infraspinat.	+	+	+	+

Beim Fingernasenversuch wie beim Finger-Fingerversuch fällt eine gewisse Unsicherheit auf, jedoch besteht kein Intentionstremor. Bauchdeckenreflexe sind beiderseits positiv, ebenso der Cremasterreflex. Die Patellarreflexe sind beiderseits gesteigert. Während der Untersuchung wird das linke Bein plötzlich von einem Krampfanfall ergriffen, der von dem Kranken als außerordentlich schmerzhaft empfunden wird. Die Wade ist in ihrem äußeren Teil auf Druck schmerzhaft und bretthart. Schon spontan zeigt sich ein klonusartiges Zittern der Kniescheibe. Am Oberschenkel fallen fibrilläre Zuckungen im Gebiete des M. quadriceps femoris auf, besonders links, die sich bei Beklopfen verstärken. Der gekreuzte Adductorenreflex ist nicht vorhanden. Die Achillessehnenreflexe sind beiderseits bis zum Klonus gesteigert, links tritt ein erschöpfbarer Klonus ein, rechts erfolgen einige klonusartige Stöße. Die großen Zehen stehen schon spontan in Dorsalflexion, die sich beim Bestreichen der Fußsohle teilweise geben. Oppenheim beiderseits positiv. Gordon ist rechts positiv, links angedeutet. An beiden unteren Extremitäten bestehen außerordentliche Spasmen. Die grobe Kraft des linken Beines ist gegenüber der des rechten Beines herabgesetzt. Der Umfang des Oberschenkels (15 cm oberhalb des oberen Pols der Kniescheibe) beträgt rechts = 45 cm; links = 43 cm; (13 cm unterhalb des unteren Pols der Kniescheibe) 33 cm rechts, 32,5 cm links. Keine Druckempfindlichkeit der Muskulatur und der großen Nervenstämmе. Die Wirbelsäule ist weder druck- noch klopfempfind-

lich. Stauchungsschmerz ist nicht vorhanden. Romberg: Beim Fußaugenschluß schwankt Pat. gleich und sucht nach einem Halt. Der Gang ist auffallend spastisch-paretisch. Um nicht umzufallen, hält Pat. seinen Kopf möglichst nach vorn in Flexionshaltung. Die Arme werden im Ellenbogen und in Adduktionsstellung gebeugt gehalten. Der Gang gewinnt etwas Automatenhaftes, ist unbeholfen. Sensibilität: Pinselberührung wird lokalisiert, spitz und stumpf überall; kalt und warm wird im allgemeinen am ganzen Körper richtig unterschieden, bisweilen nur tritt Verwechslung ein. Das stereognostische Erkennen ist durch die beschränkte Beweglichkeit der Finger erschwert, doch nicht gestört. Die Tiefensensibilität in den Gelenken der Finger im Hand- und Fußgelenk ist unversehrt. Die Abschätzung von Gewichten ist einwandfrei, ebenso Geschmacks- und Geruchssinn.

Puls: 62, regelmäßig, gut gefüllt. Blutdruck: Riva-Rocci I = 110/70 mm Hg, r = 110/68 mm Hg. Herz: Töne sind rein, Grenzen regelrecht. Erythrocyten: 4 960 000. Leukocyten: 7400. Sedimentierungszeit: $6\frac{1}{4}$ Stunden. Cytolog. Formel: polynucleär: 88 = 44%, Lymphoc. kl.: 108 = 54%, Lymphoc. gr.: 2 = 2%, Übergangsform: 2 = 2%. Lungen: Grenzen gut verschieblich, Atemgeräusch rein, Atemfrequenz (= 18), abdominaler Atemtyp. Der Bauch ist weich; es besteht eine geringe Druckempfindlichkeit im linken Epigastrium. Urin frei von Zucker und Eiweiß, Reaktion sauer. Lumbalpunktion am 18. IX. 1921. Druck 95 mm, Nonne 0, Pandy schwach +, Lymphocyten $\frac{4}{3}$. Die Goldsolkurve ergibt keinerlei Fällung. Die Punktion wird sehr schlecht vertragen. Pat. muß tagelang hinterher wiederholt erbrechen, klagt über heftige Schmerzen im Kopfe.

25. IX. Der Kranke ist zusehends hilfloser geworden, vermag sich im Bett kaum aufzurichten, muß auch gefüttert werden. Beim Essen verschluckt er sich häufig. Fragt, wie der Arzt über sein Leiden denke, er müsse wohl mal darüber nachdenken. Sorgen mache er sich deshalb nicht. Im allgemeinen ist er in einer gleichmäßigen, etwas stumpf euphorischen Stimmungslage. Er ist fast dem Weinen nahe, als man ihn fragt, ob er seine Geschwister nicht einmal bei sich sehen wolle. Das Sprechen fällt Pat. sehr schwer, er muß sich dabei sehr anstrengen. Auf Befragen, wie es ihm gehe, äußert Pat., er sei „gut zuwege“; wenn er im Bett liege, glaube er gar nicht krank zu sein. Er liest die Zeitung und nimmt an den Vorgängen der Außenwelt Anteil. Kennt alle Patienten, Schwestern wie Ärzte mit Namen. Zwangsmäßig bricht er bisweilen in ein Lachen aus, wie er selbst bemerkt und als unangenehm empfindet.

13. X. 1921. Über den Besuch der Geschwister ist der Kranke sehr erfreut; er erkundigt sich mit großem Interesse nach ihren Verhältnissen und äußert sich mit großer Besorgnis über seine Erkrankung. Schluchzt heftig, zwangsmäßig auf, weil er glaubt, nie wieder zu gesunden. Die anamnestischen Angaben bezüglich der Familie werden von den 6 Geschwistern bestätigt und ergänzt.

Der älteste Bruder habe vier gesunde Kinder. Eine jüngere verheiratete Schwester habe viermal immer zur Zeit geboren, hinterher zwei Umschläge (in den ersten Monaten) gehabt. Nur das älteste Kind, ein Mädchen, sei geistig und körperlich gesund, die anderen seien gestorben. Sein zweiter Bruder hat eine Resektion des linken Kniegelenkes wegen einer Tuberkulose durchgemacht. Unter dessen sechs Kindern sei das fünfte Kind am zweiten Tage nach der Geburt „an einem offenen Rücken“ gestorben, die übrigen fünf seien gesund. In der Familie der zwei anderen Geschwister seien keinerlei Erkrankungen zu verzeichnen. Der Kranke, der vorletzte von den Geschwistern, sei der geistig regsamste. Die jüngste Schwester sei 34 Jahre alt. Der Kranke habe schwere seelische Erschütterungen im März dieses Jahres durchkämpfen müssen. Das Krankenblatt über die Tante des Pat. mütterlicherseits hat ergeben, daß diese an tuberkulösen Fisteln gekränkt, sich

in der Heilanstalt Schleswig mit 34 Jahren wegen einer Melancholie cum taedio vitae aufgehalten habe. Bei der Sektion ist eine Phthisis intestinorum ulcerosa gefunden worden.

Pat. wandelt mit Führung im Garten umher, etwa 200 m, dann ruht er für längere Zeit. Im allgemeinen hat sich der Gang verschlechtert. Wenn er einige Zeit gegangen ist, verfallen die Beine hinterher in ein starkes Zittern. Das Sprechen falle ihm daher sehr schwer, er müsse sich dabei sehr anstrengen und am besten aufrichten. Das Schlucken ist wie bisher mühsam. Der Pat. kann sich nicht allein aufrichten. Sein Allgemeinbefinden ist gut. Eine kindliche Freude hat er an Blumen, die auf dem Tisch stehen. Bisweilen lacht er bei einem geringen Anlaß zwangsmäßig auf.

Körperlich: Der Kopf wird nach beiden Seiten mit guter Kraftentwicklung gedreht, dabei tritt jedesmal eine leichte Streckbewegung des meist etwas im Ellenbogen gebeugten Armes auf der Seite ein, wohin er den Kopf wendet. Pupillen: mittelweit, gleich; rund. L. R. +. C. R. +. A. B. frei. θ Nystagmus. V. nicht druckempfindlich; mot. Ast intakt. VII. symmetrisch. Mundspitzen, Stirnrunzeln, Backenaufblasen werden gut ausgeführt; VII. elektrisch beiderseits gut erregbar. Gaumensegel gleichmäßig. Würgregreflex sehr lebhaft. Lippen-, Zungen- und Kehlkopfklappe werden gut gebildet. Das Sprechen sei schwerer geworden, besonders im Sitzen, wo Pat. immer husten muß. XII. gerade, etwas belegt, zitterig, keine fibrillären Zuckungen, keine Atrophie. Die Kehlkopfuntersuchung (Dr. Specht) ergibt einen regelrechten Befund. Phonation gut. Bei Druck mit der rechten Hand und nach links gewandtem Kopfe tritt in dem linken gestreckten Arm eine Tendenz, den Arm zu beugen, sowie Faustschluß ein. Wendet man den Kopf bei demselben Versuch nach der rechten Seite, so tritt leichtes Heben der rechten Schulter, eine Senkung des linken Armes und Pronationsbewegung des Unterarmes, Faustschluß mit eingeschlagenem Daumen, bei nach vorn geneigtem Kopfe tritt Beugung des linken Armes und Faustschluß ein. Man bemerkt heute, besonders am linken Oberarm, ein lebhaftes Spiel der Muskelfibrillen, so im Gebiete des m. biceps, der Extensoren des Unterarmes an der Ulnarseite sowie im Gebiete des m. pectoralis, am rechten Arm auch im Gebiete der Beuger, dort vornehmlich an der radialen Seite. Beklopfen der Muskulatur erhöht die fibrillären Zuckungen. Die Klopfstelle gibt jedesmal einen umschriebenen Muskelwulst. Schon leichtes Beklopfen der Muskulatur hat die Auslösung eines Reflexes zur Folge. Der Spasmus ist sowohl in Beuge-, ganz besonders aber in der Streckbewegung stark. Kein Handklonus. Die elektrische Untersuchung ergibt eine partielle bzw. komplette Ea—R. im Gebiete der kleinen Handmuskeln. Erregung vom Nerven aus prompt, ebenso Erregbarkeit der Muskeln an den Vorderarmen. Finger-Nasenversuch sicher. Masseterreflex und Abdominalreflex beiderseits lebhaft, Patellarreflex sehr lebhaft. Achillessehnenreflex leicht auslösbar. Babinski zur Zeit nicht zu erzielen. Außerordentlich starke Spasmen in beiden Beinen. Bei der Prüfung treten wiederholt schmerzende Krämpfe in den Waden auf. Kein Patellarklonus, nur links etwas angedeutet. Unerschöpflicher Fußklonus, besonders links. Der Gang ist unbeholfen, nur mit Unterstützung möglich, ausgesprochen spastisch-paretisch. Die Sensibilität: Pinselberührung lokalisiert, spitz und stumpf überall genau unterschieden; warm und kalt werden prompt angegeben. Muskulatur und Druckpunkte nicht schmerzhaft.

Während der Zeit der Beobachtung war der Puls regelmäßig, Frequenz zwischen 68 und 86 wechselnd. Urin: Tagesmenge 1200—1500, spez. Gew. 1015. Das Körpergewicht hält sich auf der Höhe des Anfangsgewichtes. Pat. wird, da er sehr unter Heimweh leidet, am 15. X. 1921 auf seinen Wunsch entlassen.

Zusammenfassung:

J. K. stammt aus einer Familie, welche für tuberkulöse Erkrankungen disponiert erscheint. An nervösen Erkrankungen ist bemerkenswert, daß der Vater in einem Zustande von schwermütiger Verstimmung sich das Leben genommen hat, eine Tante mütterlicherseits an einer Melancholie gestorben ist. Es liegt also eine krankhafte Erbanlage von zwei Seiten in der Ascendenz vor. Ein Kind seines Bruders ist an einem offenen Rücken — nähere Erkundigungen blieben ergebnislos — (Spina bifida, Rachischisis?) bald nach der Geburt gestorben. Immerhin ist diese Mißbildung des Zentralnervensystems in Hinsicht auf das konstitutionelle Moment bei unserem Kranken von Bedeutung.

Bis zu seinem 36. Lebensjahre hat er sich einer völligen Gesundheit im allgemeinen erfreuen können, hat aktiv seiner militärischen Dienstleistung genügt. Bei Glatteis ist er im Januar 1921, so lang er war, zu Fall gekommen, dabei mit dem Kopfe aufgeschlagen. Nach diesem „Ruck“ hat er sich bald erholt. Zwei bis drei Wochen hernach hat er das Gefühl der Verstauchung in der rechten Hand, dann wurde das linke Bein lahm; zunehmend hat sich die Schwäche im rechten Bein und in der linken Hand entwickelt. Einen ursächlichen Zusammenhang zwischen dem jetzigen Leiden und dem Unfall nimmt der Kranke selbst nicht an.

Die Untersuchung im September 1921 hat ergeben:

Einen ausgesprochenen Schwund der kleinen Handmuskeln mit zeitweise auftretenden fibrillären Zuckungen und Ea-R., fibrilläres Wogen an den Vorderarmen; daneben zeigen sich sehr lebhaftesteigerung der Sehnen- und Periostreflexe, spastische Paresen an Armen und Beinen. Die Zehen stehen zumeist spontan in Dorsalflexion, der Gang ist ausgesprochen spastisch-paretisch; auch Mitbewegungen lassen sich nachweisen.

Die Erschwerungen des Schluckaktes und der Sprache legen ein Fortschreiten des Prozesses auf den Bulbus, wenn auch noch nicht klinisch eindeutig nachweisbar, nahe. Das zwangsmäßig auftretende Lachen berechtigt dazu, ein Übergreifen auf corticale Bahnen anzunehmen.

In dem Krankheitsbilde liegen klinisch die Anzeichen einer Erkrankung vor, welche auf eine Beteiligung

des spinalen motorischen Neurons,
der Pyramidenbahnen

hinweisen.

Eine Erkrankung des Bulbus läßt sich noch nicht eindeutig feststellen. Bei dem Fehlen von Sensibilitätsstörungen sowie Störungen von Blase und Mastdarm liegt symptomatologisch eine amyotrophische Lateralsklerose vor.

Fall 2. P. B.¹⁾: von Beruf Gärtner, geb. 4. IX. 1883 im Oldenburgischen, gibt zur Vorgeschichte am 16. VII. 1921 an: Vater sei 56jährig durch Selbstmord gestorben, angeblich aus Schwermut und Ärger über eine unglückliche Spekulation des Sohnes; Mutter 64jährig an Unterleibsleiden gestorben. Im übrigen seien keine nervöse, keine diathetische Heredität, keine tuberkulöse Belastung in der Familie vorhanden. Der einzige Bruder sei völlig gesund, habe insbesondere keine ähnliche Erkrankung. Er selbst habe in der Kindheit Masern durchgemacht, sei sonst nie ernstlich krank gewesen. Er neige zu Erkältungskrankheiten; Grippe habe er 1917 gehabt, sei deswegen 4—5 Tage im Revier gewesen. Mit 24 Jahren habe er sich einen Knochenbruch im linken Ellbogengelenk zugezogen. Auf der Schule habe er das Endziel erreicht und sei mit gutem Zeugnis abgegangen. Er sei in die Gärtnerlehre gekommen, war Gärtnergehilfe $1\frac{1}{2}$ Jahre in Berlin, $\frac{1}{2}$ Jahr in Frankfurt. Mit 26 Jahren habe er geheiratet. Ehe gut, ein gesundes Kind, kein Umschlag. Nie übermäßig getrunken, rauche zwar viel Pfeife, prieme nicht. Venerische Infektion wird negiert. Aktiv habe er nicht gedient, vermutlich wegen allgemeiner Körperschwäche. 14. IV. 1915 sei er eingezogen, rückte August 1915 ins Feld, kehrte aber auf dem Transport bereits wegen Lungenspitzenkatarrhs zurück und kam ins Lazarett. Anfang Juni 1916 sei er abermals bis 31. VIII. 1916 im Felde gewesen, und zwar in der Gegend Wolhyniens im Schützengraben, war dort nie fieberhaft krank. Infolge einer Verwundung an der rechten Schulter durch Gewehrsteckschuß sei er abermals in Lazarettbehandlung gekommen. Das Geschoß wurde Ende Dezember 1916 entfernt. Nach dem aktenmäßigen Operationsbericht vom 9. II. 1917 war die Einschußöffnung in Höhe der 2. Rippe nach außen von der Brustwarze, 4 fingerbreit unterhalb des Schultergelenkes. Hier ist eine 5 cm lange lineare Narbe, herrührend von der operativen Entfernung, geblieben. Das Geschoß hatte zwischen Delta- und Streckmuskulatur gesessen. Infolge Eiterung (kein Erysipel) ist an der Vorderseite des Oberarmes eine Incision gemacht worden, welche vernarbt ist. Funktionell ist die grobe Kraft des rechten Armes ziemlich stark herabgesetzt. Der rechte Oberarm 16. IV. 1917 durchschnittlich $1\frac{1}{2}$ —2 cm dünner als der linke, auch die Schultermuskulatur anscheinend schwächer als links angegeben. Im März 1920 ist er begutachtet, Kriegsdienstbeschädigung mit 100% Erwerbseinbuße nebst Verstümmelungszulage ist ihm zugebilligt worden. Die Krankheitsbezeichnung lautete auf progressive spinale Muskelatrophie (Type Duchenne-Aran).

Wie er selbst weiter angibt, fiel ihm seit der Eiterung der Wunde Januar 1917 auf, daß mit der Schwäche des Armes und dem Schwund der Muskulatur des rechten Oberarmes an der Rückenseite der Hand und in der Hohlhand die Knochen stärker hervortraten. Die Schwäche des rechten Armes und die Versteifung der Finger der rechten Hand nahmen immer mehr zu, schließlich konnte er die rechte Hand nicht mehr schließen. Im Herbst 1918 wurde auch das linke Handgelenk schlapp. Der Gebrauch auch der linken Hand wurde immer mehr beschränkt. Die Schwäche fiel ihm damals daran auf, daß er einen Korb Kartoffeln (etwa 10 kg) nicht mehr tragen konnte. Unter Schmerzen (Kribbeln, Spannungsgefühl) habe er so gut wie nie zu leiden gehabt. Die Kraft in der linken Hand sei besser als im Arm, während rechts die Kraft des Armes besser als in der Hand sei. In den Beinen habe er nie Beschwerden gehabt, könne auch jetzt noch „stundenlang“ marschieren. Nie Blasen- oder Mastdarmstörungen gehabt, keine Augenstörungen. Libido und Erektion seien nicht gestört. Er verkehre einmal monatlich geschlechtlich. Jetzt spüre er, wenn er mit der Linken etwas fassen wolle, ein Krampfgefühl in ihr. Die

¹⁾ Diesen Fall verdanke ich der Freundlichkeit des Herrn Priv.-Doz. Dr. Weiland, Oberarzt am Vers.-Lazarett Kiel.

Finger (besonders dritter und vierter) blieben in der Stellung stehen. Die Hände fröhen meist; sie seien nie feucht. Er könne sich nicht mehr allein an- und ausziehen; Essen könne er zwar noch, wenn die Mahlzeit zerkleinert vor ihm stehe, im Gebrauch von Messer und Gabel sei er jedoch sehr beschränkt. Im Winter gehe es ihm schlechter als im Sommer. 75% Rente erhalte er seit Juli 1919.

Die Stimmungslage sei im allgemeinen gleichmäßig, gut: „Warum solle er den Mut verlieren?“ Über den Verlauf der Krankheit mache er sich ein „bißchen Sorge“. Die Angaben erscheinen durchaus glaubhaft.

Der körperliche Befund am 16. VII. 1921 ergibt: Größe: 1,76 m. Gewicht: 58 kg. P. B. ist von gracil-asthenischer Konstitution (Wespentaille). Die Beckenbreite ist größer als die der Schultern. Die Muskulatur ist im allgemeinen am ganzen Körper gering entwickelt, auch Fettpolster kaum vorhanden. Die Gesichtsfarbe ist frisch, der Ausdruck lebendig, belebt, ohne Zwangsaffecttäußerungen. Die Behaarung ist regelrecht angelegt. Pupillen mittelweit, $r = l$, rund, R./L. + bds., R./C. + bds. Augenbewegung: bds. wird seitl. Endstellung nicht erreicht, sonst frei, Nystagmus horiz. gering ophthalmoskopisch (Prof. Dr. Oloff): Papillen beiderseits ohne Besonderheiten. Corneal-, Conjunctivalreflexe beiderseits +. V. nicht druckempfindlich, motor. Ast innerviert, kräftig. Masseterreflexe +. VII. symmetrisch innerviert. Stirnrunzeln, Backenaufblasen, Zähnezeigen gelingt ohne Schwierigkeit. Alle Lippen- und Zungenlaute werden gut gebildet. Die Zunge wird gerade herausgestreckt und nach beiden Seiten gleichmäßig gut bewegt, zeigt keinen Schwund, keine fibrilläre Zuckungen, eine geringe Unruhe und ein Zittern. Die Gaumensegel heben sich beim Anlauten gleichmäßig. Würgreflexe: Der Schluck- und Kauakt ist nicht gestört, die Sprache ist wohl moduliert, artikulatorisch nicht gestört, insbesondere nicht skandierend. Die Geschmacks- und die Geruchsempfindung ist subjektiv nicht gestört. Die Stimmbänder ergeben laryngoskopisch normalen Befund. Der Kopf wird nach beiden Seiten mit guter Kraftentfaltung gewandt, die Schultern gut gehoben. Occipitalphänomen beiderseits gut zu erzielen. Die Muskeln des ganzen Schultergürtels und der oberen Extremitäten zeigen einen starken Schwund.

Umfang der Oberarme	rechts	links	Umfang der Hand	rechts	links
Schulter	36	37	Handgelenke . . .	16	16,5
(15 cm oberhalb des Olecranon)	19	20	Handrücken . . .	19,5	20,5
Über den Ellenbogengelenken .	23	23			

Dynamometrisch ist die grobe Kraft beiderseits null.

Am unteren Rande der zweiten Rippe rechts in der Brustwarzenlinie fünffennigstückgroße, mit der Unterlage nicht verwachsene reaktionslose Narbe. Eine kleine ovale an der Beugeseite des rechten Oberarms etwa drei fingerbreit unterhalb des Schultergelenks, eine strichförmige, 7 cm lange, an der Streckseite etwa in gleicher Höhe (Operationsnarbe herrührend von der Entfernung des Geschosses).

An der rechten Hand ist der Daumenballen nahezu völlig geschwunden, an der linken nur in geringem Maße ausgebildet. Die Kleinfingerballen sind noch besser entwickelt. Die Mittelhandknochen treten infolge des Schwundes der mm. interossei an der Rückenfläche stark hervor.

Das Relief der knöchernen Hand tritt dadurch deutlicher hervor. Die Finger beider Hände stehen in gleicher Beugestellung, am stärksten sind die Finger (fünfter bis dritter) der linken Hand gebeugt. Der Fausstschluß gelingt beiderseits nicht völlig. Es bleiben die Kuppen der Finger rechts 2—3 cm von der Hohlhandfläche. Bei fremdtätiger Schließung der Hände zur Faust äußert Pat. besonders rechts Schmerz. Die Streckung der Finger gelingt nicht über die gewöhnliche Beugehaltung. Spreizbewegungen sind an der rechten Hand

besser ausführbar als an der linken; an letzterer im dritten bis fünften Finger aufgehoben. Der Daumen der rechten Hand vermag keinerlei Bewegung auszuführen; links gelingen Beugung der Endphalanx und die Adduction, beschränkt sind die Abduction und Opposition des Daumens. Die Bewegungen im Handgelenk sind in ihrer Exkursionsbreite sehr eingeschränkt. Die Supinations- und Pronationsbewegungen beider Vorderarme werden ausgeführt mit gleicher Gewandtheit (keine Adiadochokinesis). Beugung und Streckung der Arme sind bis auf eine geringe Beschränkung in der völligen Streckung des linken Armes ausführbar, erfolgen mit geringem Kraftaufwand und unter Eintritt einer baldigen Ermüdung. Die Schulterbewegungen sind frei. Der Finger-Nasenversuch, der Finger-Fingerversuch und der Finger-Ohrversuch werden sicher, insbesondere ohne Intentionstremor, ausgeführt. Ein Geldstück, ein Ring, ein Kork, ein Schlüssel, ein Portemonnaie, ein Bleistift und ein Stück Papier werden bei geschlossenen Augen richtig abgetastet und benannt. Über die Lage der einzelnen Finger ist der Pat. orientiert und gibt richtig Auskunft darüber. Pinselberührung wird an beiden Händen, überhaupt an den oberen Extremitäten, prompt lokalisiert, spitz und stumpf, sowie kalt und warm sicher unterschieden. Er kann beide Hände zum Munde, zum Hinterkopf führen und auf den Rücken legen. Mit der Linken vermag er zurzeit auch Knöpfe am Hemde zu öffnen, dabei umklammert die rechte stützend das linke Handgelenk. Er vermag aber nicht die Knöpfe zu schließen. Bei kalt-feuchtem Wetter vermöge er dieses nicht. Er legt beim Schreiben, um mehr Halt zu haben, den Federhalter zwischen Daumen sowie dritten und vierten Finger. Die Schriftzüge sind jedoch sehr undeutlich. Tricepsreflex beiderseits leicht auslösbar. Bicepsreflexe +. Eine Beugung des Armes kommt nicht mehr zustande, doch tritt bei stärkerem mechanischen Reize, so durch einen Nadelstich in den Oberarm im Gebiete des Austrittes des r. musculocutaneus eine prompte Flexion des Armes im Ellen- und Handgelenk ein. Radiusperiostreflexe beiderseits 0, keinerlei Spasmen an den oberen Extremitäten. Scapulo-humeralreflexe links > als rechts, lebhaft. Die anfänglich nur vereinzelt in die Erscheinung getretenen fibrillären Zuckungen am Schultergürtel und an den oberen Extremitäten nehmen besonders im Pectoralisgebiete während der Untersuchung zu. Mechanische Reize lösen überhaupt leicht ein Flimmern und Wogen der Muskulatur der oberen Extremitäten aus. Bei Beklopfen des m. pectoralis tritt beiderseits prompt eine Adduction der Oberarme ein.

Die elektrische Untersuchung am Pantostat ergibt:

	Links		Rechts	
	farad.	galvan.	farad.	galvan.
m. adduct. pollic . . .	+	θ	θ	A > KSZ
m. opponens	θ	träge, wurmförm. Zuckg. K > ASZ	θ	A > KSZ träge Zuckg.
m. flexor pollic. brev. .	+	„	θ	θ
m. abductor	θ	„	θ	A > KSZ
m. lumbricales	Spur	„	θ	träge K > ASZ
m. interosseus	θ	„	θ	„
m. interossei (II, IV) .	+	„	+	„
m. abductor digit. V . .	+	„	+	„
m. fl. poll. long. . . .	+	„	θ	θ
m. fl. digit. sublim. . .	+	„	+	„

	Links		Rechts	
	farad.	galvan.	farad.	galvan.
m. fl. carpi radial. . . .	+	K > ASZ	+	K > ASZ
m. fl. c. ulnar. . . .	+	„	etwas träge	„
m. pronator teres . . .	+	„	+	„
m. supinator long. . . .	+	„	+	„
m. extensor.	Spur Reakt	0	0	0
m. ext. indic. propius .	+	„	+	träge, wurmf. K > ASZ
m. ext. digitorum.comm.	+ Spur	„	0	0
m. ext. carp. ulnar. . .	+	„	0	K > ASZ
m. ext. c. radial	+ Spur	„	0	träge Zuckg. träge, wurmf. Zuckungen K > AnSZ
m. brachioradial. . . .	+	„	+	K > ASZ

Die Muskulatur am Oberarm und die des Schultergürtels sowie axillar. und accessor zeigten z. T. lediglich eine quantitative Herabsetzung für den elektrischen Strom, keine Anzeichen einer Ea-R.

n. ulnaris.	+	+	} Daumen u. Zeigefinger ver- sagen. Keinerlei Wirkung (auf Handgelenk und Finger).
n. median. (proximal) .	+	+	
n. radial. (proximal). .	+	+	

Bauchdeckenreflexe beiderseits +. Crem.-Reflexe beiderseits +. Knie-sehnenreflexe lebhaft, links > als rechts. Achillessehnenreflexe beiderseits gesteigert. Kein Fußklonus. Kein Patellarklonus. Babinski links +, rechts angedeutet. Oppenheim links angedeutet +, rechts nicht ganz einwandfrei zu erzielen. Gordon links +, rechts 0. Strümpell beiderseits 0. Gekreuzter Adductorenreflex beiderseits 0. Keine ausgesprochene Hypertonie. Kniehackenversuch, Kreisbogenbeschreiben wird sicher ausgeführt. Pat. klagt zurzeit über ein Brennen an der Innenseite des Unterschenkels von der Ferse aufwärts bis an die Waden. Keine Sensibilitätsstörung für alle Qualitäten. Ebenso sind der Lage- und Tiefensinn nicht gestört. Die Muskulatur des Beckens, wie die des Rumpfes, sowie die der unteren Extremität zeigt eine dem Habitus entsprechende Entwicklung. Die Bauchpresse ist gut und kräftig. Die grobe Kraft der oberen Extremitäten ist nicht herabgesetzt. Fibrilläre Zuckungen vermißt man am Rumpfe und an den unteren Extremitäten völlig. Die Muskulatur ist am ganzen Körper auf Druck nicht empfindlich, ebenso finden sich keine Druckpunkte im Verlauf der großen Nervenstämmе. Romberg 0. Gang: sicher, ungestört. Die Wirbelsäule ist nicht druck- noch klopfempfindlich; kein Stauchungsschmerz. Puls: gut gefüllt, regelmäßig, 72 Schläge in der Minute, Radialpuls links kaum fühlbar, klein. Blutdruck: rechts 75 mm. Hg R-R, links nicht zu bestimmen.

Herz: Perkussionsbefund regelrecht. Töne rein. Akzentuation der 2. Basis-töne. Aktion regelmäßig. Lungen: Grenzen an regelrechter Stelle, gut verschieblich. Brustkorb: lang, schmal. Dehnt sich bei der Atmung genügend und

gleichmäßig aus. Brustumfang 80/88. Ober- und Unterschlüsselbeingruben beiderseits eingesunken, rechts mehr wie links. Überall sonorer Schall. Atemgeräusch vesiculär, rechts von oben auf der Höhe des Inspiriums vereinzelt ganz feines Knistern, sonst keine katarrhalischen Nebenerscheinungen. Leib: überall weich, nirgends abnorme Resistenz oder Dämpfung. An keiner Stelle eine Druckschmerzhaftigkeit. Leber und Milz klinisch nicht nachweislich vergrößert. Urin: sauer, Alb. 0, Sachh. 0. Blutuntersuchung: 70 Hgb. Erythrocyten 4 500 000, Leucocyten 6800. Polymorphkernige 70%, Lymphocyten 21%, Eosin 5,5%, (Mononucel. Übergangsf.) 3,0%. Keine pathologischen Formen. Wa-R. negativ. Lumbalpunktion ist nicht vorgenommen worden.

Zusammenfassung:

Bei einem allem Anschein nach völlig gesunden und nicht belasteten, konstitutionell allerdings schwächlichen Manne tritt im 35. Lebensjahre im Anschluß an eine Verwundung des rechten Oberarms mit später folgender Eiterung eine allmähliche Schwäche sowie ein Schwund der Muskulatur dieses Armes ein. Nachträglich entwickelt sich das Bild eines chronisch fortschreitenden Leidens der grauen Vordersäule des Rückenmarks, das (März 1920) 3 Jahre später als spinale progressive Muskelatrophie bezeichnet wird.

Die eigene Untersuchung 4 $\frac{1}{2}$ Jahre später zeigt ein lebhaftes Flimmern und fibrilläre Zuckungen, ausgesprochene Atrophie und EaR. der Muskeln an den oberen Extremitäten, vorzugsweise den kleinen Handmuskeln und Strecken des Vorderarms bei völliger Unversehrtheit der Sensibilität für alle Qualitäten. Störungen der Blase und des anderweitigen trophischen Systems fehlen völlig. Beachtenswert erscheinen die hinzugekommenen Anzeichen des Übergreifens der Erkrankung auf die unteren Extremitäten mit Bevorzugung der linken Seite. Die Steigerung der Sehnenreflexe sowie die Phänomene des Babinski, Oppenheim, Gordon (besonders links einwandfrei) lassen auch ohne ausgesprochene Hypertonie eine Erkrankung der Pyramidenbahnen bzw. eine Irritation der motorischen Ganglienzellen 1. Ordnung annehmen; eine Parese, Atrophie, fibrilläre Zuckungen, Ea.-R. lassen sich hier dagegen — vorläufig — noch nicht deutlich erkennbar feststellen. Diese Erscheinungen an den unteren Extremitäten mit den genannten Symptomen an den oberen Extremitäten, wo allerdings die spastische Parese erst auf stärkere Reizwirkung (Nadelstich im Gebiet der Austritte des N. musculocutaneus an den Oberarmen wohl infolge der weitgehenden Atrophie der Muskulatur hervortritt, vereinigen sich mit den anamnestischen Angaben zu dem Syndrom der amyotrophischen Lateralsklerose.

Ob der vorliegende Fall unter Berücksichtigung des Nystagmus und der geringen doppelseitigen Abducensparese (Blickparese) der Sklerosis multiplex zu subsumieren oder als die einer disseminierten Rückenmarks-

und Hirnsklerose bei vorhandenen Bauchdeckenreflexen aufzufassen ist, klärt das Krankheitsbild bei dem noch herrschenden Streit über den ätiologischen Faktor auch dieser Erkrankungsform nach dem Kausalnexus zwischen Verwundung, Eiterung und Krankheitsverlauf nicht. Vornehmlich handelt es sich um einen Prozeß am Rückenmark, welcher das motorische System, die Vorderhornsäulen und die Pyramidenbahnen ergriffen hat: den Symptomenkomplex der amyotrophischen Lateralsklerose. Eine längere Beobachtungsdauer würde diese Annahme vermutlich völlig gesichert haben.

Fall 3.: W. M. von Beruf Möbeldändler, geboren den 12. Juli 1883 in Hamburg, gibt 31. Mai 1921 an:

Die Eltern seien an der Cholera 1891 in Hamburg gestorben; seine 4 Geschwister, soweit ihm bekannt, gesund. Er selbst sei bis auf „Cholérine“ nie ernstlich krank gewesen. Habe auf der Volksschule gut gelernt und das Endziel erreicht. Bis zur Militärzeit 1902 sei er Seemann, hernach Feuerwehrmann in Hamburg gewesen. Nach dem Kriege habe er sich selbständig als Möbeldändler gemacht. Er sei immer ein strebsamer Mensch gewesen, der ein solides ruhiges Leben geführt, wenig geraucht und getrunken habe. Seit 16 Jahren verheiratet, habe zwei gesunde Kinder. Die Ehe sei gut. Die Frau habe nach der Geburt der beiden Kinder einen Umschlag gehabt (Monat unbekannt). Luesinfektion wird negiert. In der Familie lägen keinerlei nervöse Erkrankungen vor. Bei der zweiten Matrosendivision habe er von 1902—1905 gedient, drei Übungen gemacht und sei als Signalmaat 1914 eingezogen. Auf verschiedenen Signalstationen habe er als Signalmaat, Anfang 1916 auf einem Vorpostenboot Dienst gemacht. Frühjahr 1916 sei er bei der Luftschifferabteilung in Dresden für Zeppeline ausgebildet und habe dann Fernfahrten mitgemacht. Herbst 1916 auf L 14 habe er das Höhensteuer auf Fernflügen zu bedienen gehabt, das in der seitlich offenen Gondel angebracht war und Aufklärungsfahrten gemacht von 12—14 Stunden Dauer, dabei jedesmal 2 Stunden Dienst am Ausguck und 2 Stunden Dienst am Ruder gestanden, im ganzen habe er 106 Aufstiege, 7 Fahrten nach England gemacht, die oft ca. 20—24 Stunden dauerten. Bei diesen Fahrten habe er durchweg 10—12 Stunden ohne Unterbrechung mit der rechten Hand am Ruder gestanden. Die Atmung sei in der ersten Zeit mit Sauerstoff, später mit flüssiger Luft unterhalten worden. Am 5.—6. VIII. 1918 sei er mit einem Zeppelin über England plötzlich aus einer Höhe von 6400 m auf 3000 m infolge schwerer Beschädigung (480 Treffer) unter größter Aufregung „durchgesackt“. Der plötzliche Absturz sei nur verhütet worden, weil er rechtzeitig das Höhensteuer in Betrieb setzte. Das 18zellige Luftschiff habe nur die vorderen 9 Zellen unversehrt behalten, sie hätten Motore und allen möglichen Ballast abgeworfen oder nach vorn getrimmt und hätten nur mit langsamster Fahrt (nur mit einem Motor) die Heimkehr machen können. In einer aufregenden Fahrt seien sie dann über Holland nach Deutschland gekommen; sie seien im Hafen bei Cuxhaven gelandet. Die Fahrt dauerte 23 Stunden. M. erzählt über seine Tätigkeit im Zeppelinluftschiff noch von Fahrten, wobei er sich in Höhen von 4—6000 m mit Temperaturen bis 46° Kälte befunden hätte. Von 3000 m an hätten sie künstliche Luft atmen müssen, infolge der Kälte vibrierten oft die Zähne. Sie hätten bei größeren Fahrten 19 Mann Besatzung. Kameraden von ihm hätten oft an Erscheinungen gelitten, wobei sie blau und apathisch wurden. Nach den größeren Fernfahrten wären sie alle erschöpft gewesen. Er hätte nie an Schwindel gelitten und sei „böenfest“ gewesen. Damals im August habe er eine

der aufregendsten Fahrten mitgemacht. In Höhe von 6200 m sahen sie das Schwesterschiff L 71 brennend, die Besatzung einzeln herausfallen, sie selbst wären mit Salven von Brandgranaten bedacht und gleichzeitig von Fliegern angegriffen worden. In ängstlicher Erwartung und dem Gefühl der Wehrlosigkeit hätten sie ihre Bomben abgeworfen, um höher zu kommen bei 38° Kälte. Sie wären mit Unterzeug dick gekleidet gewesen (Papierunterzeug), das in der Kälte spröde wurde wie Glas und zersprang, sowie mit einem Marinehemd, Überzieher, wollenen Jacken, Lederzeug, Pelzmantel mit Kopfschützer und Lederkappe. Er hätte unter den Temperaturschwankungen viel zu leiden gehabt und sei immer in einer gewissen Überhitzung infolge der Spannung gewesen. Nach der Augustfahrt habe er vor Aufregung nicht schlafen können. Der Appetit lag lange darnieder. Pat. läßt sich durch Fragen nach irgendwelchen anderen Beschwerden nicht beeinflussen. Er kann Genaueres über Herzklopfen und Schwindel oder andere unangenehme Sensationen nicht aussagen. Nach der Revolution habe er zunächst ein Unbehagen im rechten Arm, ein Ziehen wie bei Erkältung, gehabt, er achtete aber nicht darauf. Erst als er zu Hause gezwungen war, größere Gegenstände anzufassen, merkte er, daß er die frühere Kraft nicht mehr habe. Auf Einreibungen keine Besserung, worauf er sich in ärztliche Behandlung begab. Er merkte die ersten Anzeichen seiner Erkrankung Anfang Dezember 1918, suchte deshalb Ende Dezember 1918 einen Arzt auf, wurde von diesem wegen rheumatischer Beschwerden behandelt. Hatte darauf das Gefühl, als wenn „eine Unregelmäßigkeit“ im Arm vorging, als wenn er daran verhindert wurde, Gegenstände zu heben. Schmerzen habe er nicht gehabt, sich auch keine Verletzungen zugezogen, die er etwa nicht bemerkt hätte. Im Juni sei ärztlich eine Abmagerung der rechten Hand festgestellt, und er wegen eines vermutlichen Nervenleidens einem Facharzt überwiesen worden. Trotz elektrischer Behandlung trat keine Besserung ein. Er ließ sich dann 2 Monate von einer weisen Frau beraten, doch ohne Erfolg. Sie besprach die Hand. Alsdann fuhr er zwölfmal zu Schäfer Ast, mußte von ihm die angegebene Medizin einnehmen; auch er besprach ihn, gleichfalls ohne Erfolg. Die Behandlung bei einem Magnetiseur und eine abermalige bei einer weisen Frau waren ohne Erfolg. Im März 1920 habe er dann einen Antrag auf Militärrente gestellt. Am 11. X. 1920 ist er infolgedessen durch Prof. *Nonne*, Hamburg, fachärztlich begutachtet wie folgt:

„Bei M. findet sich eine Atrophie des m. supra und infra-spinatus, in der Streckmuskulatur und in der Beugemuskulatur am rechten Vorderarm, sowie in der gesamten Muskulatur der Hand rechtsseitig. Diese sämtlichen Muskeln sind in ihrer Motilität und Kraft hochgradig geschwächt. Des weiteren läßt sich nachweisen eine Funktionsschwäche in dem Auswärtsrollen des rechten Armes und im latissimus dorsi rechterseits. In der gesamten Muskulatur besteht deutliches fibrilläres Muskelzittern, ebenso besteht ausgeprägtes Muskelzittern in der Muskulatur des rechten Oberschenkels, sowie im M. pectoralis maior rechtsseitig. Die Sehnen- und Periostreflexe sind an den rechten oberen und unteren Extremitäten pathologisch gesteigert (Klonus). *Babinski usw. besteht nicht*, keine Sensibilitätsstörungen. Der Gang ist mit dem rechten Bein leicht spastisch und circumduzierend. Sämtliche Gehirnnerven, die Intelligenz und Psyche sind normal. Die inneren Organe sind normal. Keine Zeichen von Arteriosklerose. Die Wirbelsäule ist normal. Es handelt sich um einen chronisch fortschreitenden Prozeß in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarks, der zunächst nur rechtsseitig zum Ausdruck kommt; sehr wahrscheinlich ist der Prozeß eine amyotrophische Lateralsklerose. Bulbärsymptome liegen zur Zeit nicht vor.

Der Prozeß hat seit November 1918 eingesetzt und hat seither langsame, aber stetige Fortschritte gemacht. Ein weiteres Fortschreiten der Krankheit

ist zu erwarten. Er ist in seinem Beruf als Möbelschneider wesentlich geschädigt. In Prozenten läßt sich der Grund der Schädigung nicht angeben. Was die Frage der D.-B. betrifft, so liegt diese nicht einfach. Es liegen Fälle vor, bei denen eine Muskelatrophie auf Grund von chronischen Entartungsvorgängen in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarks nach und infolge eines Traumas beschrieben worden sind, und die fachärztlichen Neurologen stehen auf dem Standpunkt, daß ein solcher Zusammenhang anzunehmen ist. In solchen Fällen hätte es sich um ein lokales Rücken trauma gehandelt. Von einem solchen lokalen Trauma und überhaupt von einem Trauma hat in diesem Falle nichts vorgelegen. Wenn er einmal mit einem Zeppelin 3000 m plötzlich gefallen ist, und zwar 8 Wochen vor der Krankmeldung, so könnte man annehmen, daß durch die Luftdruckerhöhung eine Schädigung des Rückenmarks eingetreten ist; davon ist mir und, soweit ich weiß, auch in der fachärztlichen Literatur nichts bekannt. Von dem Gegenteil, einer Schädigung des Rückenmarks durch plötzliche Luftdruckerniedrigung, sind wir sehr wohl orientiert und kennen eine Rückenmarkserkrankung als Folge derselben; aber auch da muß bemerkt werden, daß diese Erkrankungen sofort und akut auftreten und daß dieselben ganz andere Symptome bieten, nämlich die Symptome von Vorder- und Hinterstrangserkrankungen. Andererseits wissen wir, daß eine kombinierte Hinter-Seitenstrangs-Sklerose auftritt bei Personen ohne eine nachweisliche Ursache. Wir kennen die Ursache dieser Erkrankung heute noch nicht. Demnach muß die Frage der D.-B. offen bleiben, die größere Wahrscheinlichkeit spricht dafür, daß D.-B. nicht vorliegt, denn ein (außerdem noch hier bedingtes) *post hoc* ist kein *propter hoc*."

Jetzt klagt er über völlige Hilflosigkeit, er sei im An- und Auskleiden sehr behindert. Er könne sich weder waschen noch kämmen. Kaum einen Knopf könne er öffnen, noch weniger schließen. Mit der linken Hand vermöge er wohl noch einen Löffel beim Essen zu bedienen, müsse ihn aber von oben mit Faustgriff umklammern. Dies falle ihm beschwerlich, daß er wegen der Ermüdung bald die Lust am Essen verliere. Heißhunger verspüre er nicht, er verschlucke sich auch nicht. Die Libido sei gering. Potenz nicht behindert.

Der körperliche Befund (31. V. 1921): Größe: 1,61 m. Gewicht: 56,6 kg. Temperatur: 37,2°. W. M. ist ein ursprünglich kräftiger Mann in gutem Ernährungszustande. Schädelmaße $14\frac{1}{2}$: 18 : 54 cm. Schädel auf Beklopfen nicht empfindlich, etwas turmförmig ausgezogen, er wird nach allen Seiten frei bewegt. Das Gesicht ist blaß, der Gesichtsausdruck hat etwas Lebloses und Gleichförmiges. Facialis symmetrisch innerviert. Pupillen: übermittel-, gleichweit, rund. Reaktion auf Licht und Konvergenz prompt. Beim Blick nach außen tritt beiderseits das Auge nicht in die Endstellung, sonst sind die Bewegungen des Bulbi frei, bei seitlicher Einstellung nach links erfolgen grobe Einstellungszuckungen. Corneal- und Conjunctivalreflexe vorhanden. Die fachärztliche Augenuntersuchung (Prof. Oloff) ergibt: Pupillen am temporalen Rande etwas blaß; Grenzen im ganzen leicht unscharf. Sehschärfe rechts $\frac{6}{10}$, links $\frac{6}{6}$. Gesichtsfeld ohne Besonderheit, nur rechts Einengung für Farben. Zunge gerade, zittert, trocken, zeigt lebhafte Unruhe und Wogen, keine fibrillären Zuckungen, keine Narben, keinen Schwund. Die Gaumenbögen werden gleichmäßig gehoben. Die Mandeln und die hintere Wand des Rachens sind gerötet. Rachenreflex lebhaft. Sprache: artikulatorisch nicht gestört, ohne bulbären Charakter, alle Lautbildungen erfolgen gut; die Schleimhaut des Rachens und des Kehlkopfes ist gerötet. „Die Stimmbänder zeigen bis auf die Schleimhautreötung keine krankhaften Erscheinungen.“ (Dr. Wriedt.) Nicht gestört sind der Geruchs- und der Geschmackssinn für alle Qualitäten auf der ganzen Zunge. V. nicht druckempfindlich, motor. Ast kräftig innerviert, Masseterreflex nicht gesteigert. VII. symmetrisch innerviert, Mundspitzen gut.

Gleich nach Entblößung des Oberkörpers sieht man im Gebiet der Muskulatur beider Schultern, der Brust sowie an den Armen fibrilläre Zuckungen, die auf mechanische Reize zunehmen. Es zeigt sich ganz allgemein an den oberen Extremitäten eine erhöhte Ansprechbarkeit der Muskeln und Reflexe auf mechanische Reize. So löst das Beklopfen der *m. pectoralis* eine prompte Adduktion des Armes, das des *Biceps* eine Beugung und leichte Supinationsbewegung des Vorderarmes aus. Der Tonus der Muskulatur ist herabgesetzt, nur bei Streckbewegungen hat man das Gefühl eines leichten Widerstandes. Die Muskulatur des ganzen Schultergürtels, sowie der oberen Extremitäten ist stark abgemagert. Die Kleinfingerballen und die Ballen des Daumens sind beiderseits geschwunden, die *Spatia interossea* sind an beiden Händen tief eingesunken. Der rechte Arm zeigt einen besonders weitgehenden Schwund. Heben des rechten Oberarmes nur sehr wenig möglich. Heben des linken Armes wird nicht ganz bis zur Senkrechten und nur mit geringer Kraft ausgeführt. Innenrotation der Oberarme leidlich, schwach. Das Erheben der Arme über den Kopf von seitwärts und von vorn gelingt nahezu vollkommen, nur geht der rechte Arm beim Erheben von außen nicht sehr viel über die Horizontale und nur mit großem Kraftaufwand. Die Außenrotation ist fast unmöglich, Beugen der Vorderarme gelingt, jedoch rechts nur mit großer Mühe. Strecken des Vorderarmes rechts unausgiebig. Die Supination ist rechts unmöglich, erfolgt links schwach; die Pronation rechts schwach, links besser. Strecken der rechten Hand nicht möglich, der linken noch schwach möglich, ebenso Beugen der Hände. Die Finger stehen besonders links in leicht gebeugter Stellung. Beim Faustschluß geht der zweite Finger nicht mit, bleibt leicht gekrümmt stehen. Das Spreizen sowie Strecken der Finger aus der Beugestellung ist selbständig beiderseits nicht möglich. Selbständige Bewegungen des rechten Daumens sind nur noch rudimentär ausführbar. Faustschluß und Strecken der linken Hand erfolgen unter Anstrengung. Die Bewegungen des Daumens sind bis auf eine völlige Opposition möglich. Die grobe Kraft der Hände ist sehr herabgesetzt, dynamometrisch nicht zu bestimmen. W. M. ist Rechtshänder. Rechte Elle in der Mitte callös aufgetrieben, von einer halbmondförmigen, strichförmigen Narbe umgrenzt (Fraktur mit 16 Jahren). Umfang der Oberarme (15 cm oberhalb des Ellenbogens) rechts 24 cm. Umfang links $25\frac{1}{4}$ cm. Umfang der Unterarme (13 cm unterhalb des Ellenbogens) rechts $20\frac{1}{2}$ cm, links 21 cm. Die Muskulatur in den seitlichen Partien des Brustkorbs zeigt Schwund und läßt die Konturen deutlich hervortreten. Die Hebung der Schultern, besonders der rechten, ist stark abgeschwächt. Die Occipitalphänomene treten auf Beklopfen prompt ein. Der *M. supra- und infraspinatus*, der *Deltoides*, *Latissimus dorsi* sowie *Serratus anterior* zeigen besonders auf der rechten Seite einen weitgehenden Schwund. Auch in diesen Gebieten finden sich fibrilläre Zuckungen. Der Scapulohumeralreflex ist besonders rechts sehr lebhaft. Die Wirbelsäule zeigt in ihrem Brustteil eine Skoliose nach links, sie ist nirgends druck- und klopfempfindlich. Es besteht kein Stauchungsschmerz. Abdominal- und Cremasterreflexe beiderseits vorhanden. Die Bauchpresse ist kräftig. Die Beine, die keine ausgesprochene Atrophie zeigen, stehen in starker Adduction zueinander. Der Kranke gibt selbst an, beim Auseinanderbiegen das Gefühl zu haben, als wenn die Beine auseinandergerissen würden. Die Beine zeigen einen starken Strecktonus; nur mit Überwindung stärkster Spasmen ist die Beugung möglich. Schon leichtes Beklopfen der Kniescheiben und Achillessehnen löst die Reflexe aus. Patellarklonus: beiderseits. Fußklonus: Links erschöpfbar, rechts ausgesprochen. Zehen zeigen beim Bestreichen der Fußsohlen plantarwärts (wiederholt geprüft, infolge des starken Strecktonus?), Oppenheimsche Phänomene, Gordon I +-. Auch an den unteren Extremitäten, besonders am Obersehenkel und an der Wadenmuskulatur, sieht man gleichfalls ein lebhaftes mus-

kuläres Spiel, selbst in der Muskulatur der Fußsohle. Das rechte Bein wird im Liegen bis zu einem Winkel von 60° aktiv von der Unterlage erhoben, das linke Bein in gleichem Maße. Bei dem Versuche, die Kniehüftbeuge auszuführen, tritt in der linken Wade ein plötzlicher Krampf ein, der sich rasch löst. Anschließend werden die fibrillären Zuckungen an den Oberschenkeln besonders lebhaft. Beim aktiven Versuche der Kniehüftbeugung gelingt es mit großem Kraftaufwande, das Bein im Knie zu einem stumpfen Winkel von 135° zu beugen. Umfang der Beine: Oberschenkel (15 cm oberhalb des oberen Patellarrandes) rechts $46\frac{3}{4}$, links 48 cm. Unterschenkel, größter Wadenumfang: rechts 32, links 33 cm. Pat. selbst gibt an, daß das rechte Bein in seiner Kraft schwächer sei als das linke. Die Bewegungen im Fußgelenk sind links nur gering, rechts wesentlich stärker beschränkt; die Zehenbewegungen sind frei, nur die rechte große Zehe scheint in ihrer Bewegung etwas beschränkt. Pat. sagt selbst, die rechte große Zehe stramme. Die grobe Kraft der Beine ist stark herabgesetzt. Finger-Nasenversuch: links sicher, rechts nicht ausführbar. Kniehackenversuch: beiderseits nicht ausführbar. Passive Bewegungen in allen Gelenken ausführbar, keine Contracturen oder Ankylosen. Sensibilität: Pinselberührung lokalisiert; spitz und stumpf gibt er überall prompt und sicher an, ebenso kalt und warm. Die Tiefensensibilität ist nicht gestört. Keine Störungen des stereognostischen Sinnes. Die Bewegungen in Fuß-, Knie-, Zehengelenken, in Hand-, Finger-, Daumengelenken sind geprüft. Gang außerordentlich spastisch. Pat. tritt meistens mit den Zehenspitzen auf. Geht mit nahezu durchgedrückten Kniegelenken, als wenn er durch hohes Wasser wädet. Romberg'sches Phänomen vorhanden; infolge Schwäche, Unsicherheit und ängstlicher Erwartung fällt Pat. um. Vasomotor. Nachröten der Norm. entsprechend. Lunge ohne Besonderheit. Herz: Töne leise, rein. Grenzen regelrecht. Blutdruck nach Riva-Rocci am linken 96/52 Hg, am rechten 76/62 mm Hg. Hgl. 78 Erythrocyten, 5 200 000; Leukocyten 7800. Das Blutbild: neutrophile 56,0%, Lymphocyten kl. 40,5%, gr. 1,0%, Übergangsf. 1,5%, Eosin 1,0%. Blutsenkungsgeschwindigkeit 12 Stunden (vgl. Berl. klin. Wochenschr. 1921/14). Puls: 74 Schläge in der Minute, regelmäßig, leicht unterdrückbar. Bauchorgane: Bauch weich, nirgends druckempfindlich, ohne Besonderheiten. Urin sauer, frei von Eiweiß und Zucker. Tagesmenge 1400—2200. Der Stuhlgang wird willkürlich geregelt. WaR. im Serum negativ. Die Lumbalpunktion wird abgelehnt. Die Gesichtsfarbe ist blaß. Während der Untersuchung fällt bisweilen ein zwangsmäßig auftretendes Lachen auf, über das der Kranke auf Befragen selbst klagt. Es sei ihm unangenehm, oft lachen zu müssen, obwohl er ernst bleiben wolle. Die elektrische Untersuchung am 1. Juni 1921 ergibt partielle Ea-R. der drei Muskeln des Daumenballens und des m. adduct. pollic. brev. rechts, sowie des m. abduct. digit. V. beiderseits, links auch des flex. carp. radial. Am Schultergürtel Ea-R. beiderseits am m. infraspinat, rechts auch m. serrat. ant. sup. Die Intelligenzprüfung ergibt keinerlei wesentliche Ausfälle. Die Stimmung ist gleichmäßig, leicht euphorisch; betreffs eines günstigen Verlaufs seiner Erkrankung gibt er sich den besten Hoffnungen hin: „So lange ich meine Frau habe, verkomme ich nicht ganz.“ Er spricht gerne von seinen Angehörigen und seinem Hauswesen, drängt häufig nach Hause in der Sorge um sein Geschäft. Von seinen Mitpatienten hält er sich meist zurück. Am 13. VI. 1921 wurde er nach Hause entlassen.

Zusammenfassung:

Bei einem 35jährigen Mann, der hereditär nicht belastet, bisher völlig gesund gewesen, aktiv seiner militärischen Dienstpflicht nachgekommen

ist, entwickelt sich eine organische, fortschreitende Erkrankung des Zentralnervensystems. Zeitlich vorausgegangen sind große Anforderungen psychischer wie physischer Art. Die höchste Anforderung ist vielleicht in der Fahrt mit dem Zeppelin im August 1918 zu sehen. Im Laufe von 2 Jahren (seit 1916) hat er im ganzen 106 Aufstiege und 7 Fernfahrten nach England mitgemacht. Das Luftschiff hat sich in Höhen bis zu 6400 m mit plötzlichen Temperaturdifferenzen (bis 38°) bewegt. Er ist bei den Fahrten dick gekleidet gewesen und hat sich unter völlig veränderten Lebensbedingungen der Atmosphäre, Luftdruckschwankungen und dadurch bedingte künstliche Atmung von Sauerstoff bzw. flüssiger Luft, Wärmestauung infolge der Bekleidung und starken plötzlichen Temperaturschwankungen bei Anspannung aller seelischen Kräfte mehrere Stunden lang aufhalten müssen. Der Dienst hat die größte Aufmerksamkeit und Umsicht erfordert, stets hat dabei die Gefahr einer feindlichen Überraschung gedroht. Zu berücksichtigen ist ferner, daß er einen sehr verantwortungsvollen Posten am Höhensteuer zu versehen hatte. Einmal, im August 1918, ist ein Schwesterschiff unter den eigenen Augen brennend in die Tiefe gestürzt. Ein gleiches Schicksal hätte ihn treffen können. Die psychische Erschütterung steigt auf das Höchste, als das eigene Schiff durch Brandgranaten und Flieger bedroht, an Kampfkraft einbüßt und unter den größten Gefahren, — 9 von 18 Zellen waren zerstört, so daß das Schiff kaum noch die halbe Manövrierfähigkeit hatte — notgedrungen den heimatlichen Hafen aufsuchen mußte. Etwa 3 Monate nach diesem Ereignis, im November 1918, setzt ohne sonstige erkennbare Ursache das zunächst als rheumatisch gedeutete Leiden im rechten Arme ein. Im Juni 1919 wird ärztlicherseits eine Abmagerung der rechten Hand festgestellt. Darauf wird das rechte Bein betroffen, dann springt der Prozeß auf die linke Körperseite über und zwar über den linken Arm. Professor *Nonne* hat in seinem Gutachten 11. 10. 1920 die Wahrscheinlichkeitsdiagnose auf eine amyotrophische Lateralsklerose gestellt. Es hat sich bei der damaligen Untersuchung eine Atrophie der Muskulatur der rechten Hand und beider Vorderarme sowie des Schultergürtels mit fibrillärem Muskelzittern gezeigt. Die Sehnen- und Periostreflexe sowohl der oberen wie unteren Extremitäten sind pathologisch bis zum Klonus gesteigert gewesen. Auch am rechten Oberschenkel sind schon damals fibrilläre Zuckungen beobachtet worden. Der Gang mit dem rechten Bein ist spastisch, zirkumduzierend gewesen. Das *Babinskische* Zehenphänomen ist nicht erzielt worden; Störungen der Sensibilität, sowie seitens des Darmes und der Blase haben gefehlt. Die Schwierigkeit der Begutachtung in der Frage der Dienstbeschädigung wird besonders hervorgehoben. Es wird gleichzeitig auf die Beobachtung von spinalen amyotrophischen Erkrankungen des Rückenmarkes im Anschluß an ein

lokales Trauma sowie auf die Schädigung des Rückenmarkes infolge plötzlicher Luftdruckerniedrigung (die sog. Caissonkrankheit) hingewiesen, und bei der letzteren werden die Symptome der Läsion auch anderer Bahnen betont. Die Frage der Dienstbeschädigung wird offen gelassen und ein Kausalnexus mit größerer Wahrscheinlichkeit abgelehnt.

Die eigene Untersuchung (am 31. V. 1921) zeigt nur ein geringes Fortschreiten der Erkrankung, insbesondere werden die zumeist gleichzeitig eintretenden bulbären Erscheinungen (Schlucklähmungen und Sprachstörungen) noch vermißt. Nur gering sind einzelne Hirnnerven in ihrer Funktion geschädigt, so die Einstellung der Augen nach außen beiderseits. Nicht ganz typisch für das Krankheitsbild der a. L. ist auch der Befund des Augenhintergrundes; die Papillen sind im ganzen unscharf, am temporalen Rande etwas blaß.

Die Frage der Dienstbeschädigung liegt darum schwierig, weil so gut wie gar keine Erfahrungen über Schädigungen des Nervensystems bei Luftschiffern oder Fliegern vorliegen. Bekannt sind uns nur Erscheinungen einer Erkrankungsform des C. N. S., wo vornehmlich Schwankungen des atmosphärischen Druckes, und zwar des Wechsels von erhöhtem auf plötzlich herabgesetzten Atmosphärendruck schädigend auf das C. N. S. einwirken. Bei diesen Schädigungen (myelitischen Prozessen) treten die Erscheinungen vornehmlich in Form von Paraparesen oder Paraplegien, Hemiplegien meist kurze Zeit nach der Dekompression auf; auch Hinterstrangserkrankungen sind, wie in dem vorliegenden Gutachten erwähnt, dabei gefunden worden. Übrigens fehlen bisher noch Mitteilungen aus der Kriegszeit über ähnliche Ereignisse bei U-Bootsleuten, bei denen man doch das häufigere Auftreten von derlei Schädigungen hätte vermuten sollen. Die Bedingungen der Dekompression liegen bei raschen Aufstiegen in gewissem Grade auch für diesen Krankheitsfall vor. Der gewohnte bzw. normale Atmosphärendruck nimmt in den höheren Schichten ab; es beträgt bei normalem Barometerstand (760 mm Hg), der Druck in Höhen von etwa 4000 m, in denen das Luftschiff sich zumeist bewegt hat, nur etwa 460 mm Hg. Andererseits wurde in größeren Höhen Sauerstoff bzw. künstliche Luft unter erhöhtem Atmosphärendruck geatmet. Dabei sind die Faktoren des Partialdruckes von CO_2 , O_2 , N_2 in den verschiedenen Höhen, sowie die dadurch bedingte variable Resorbierbarkeit seitens der einzelnen Organe zu berücksichtigen; auch die Blutverteilung, der Gefäßtonus, der Feuchtigkeitsgehalt, die Wärmestauung, sie alle sind Faktoren, welche im einzelnen als schädigend in Betracht kommen können. Im vorliegenden Falle wird man wohl nicht so sehr die einmalige plötzliche Veränderung der vitalen Bedingungen als vielmehr die wiederholten Schädigungen, verbunden mit den starken psychischen Erregungen, als die Erscheinungssumme anzusehen haben, welche möglicherweise in ihrem Endeffekt

das Krankheitsbild der a. L. bewirkt oder doch ausgelöst hat. Wenn auch streng wissenschaftlich ohne dispositionelle Momente ein Zusammenhang nicht vorbehaltlos angenommen werden kann und darf, so wird man bei dem völligen Dunkel der ätiologischen Faktoren für die a. L. im vorliegenden Falle eine Dienstbeschädigung nicht völlig in Abrede stellen können. Bisher sind Beobachtungen dieses Leidens bei anderen Luftschiffern, welche unter gleichen Bedingungen gestanden haben, noch nicht mitgeteilt.

Fall 4. P. W., von Beruf Schrankenwärter, geb. am 14. III. 1889 in Ostpreußen. Die am 15. XII. 1920 erhobene Anamnese war folgende: Angeblich stammt der Kranke von gesunden Eltern; es soll niemand von seinen sechs lebenden Geschwistern (vier Knaben und zwei Mädchen) eine ähnliche Erkrankung haben. Sechs weitere Geschwister sind alle sehr früh gestorben, meist gleich nach der Geburt. Die Todesursachen sind ihm unbekannt. Von den lebenden sieben Kindern ist er das dritte. In der Jugend hat er sich einer beständigen Gesundheit erfreuen können und ist angeblich auch später niemals ernstlich erkrankt gewesen. Die achtklassige Bürgerschule machte er ohne Schwierigkeiten durch und erlernte dann das Klemptnerhandwerk. Besonders tüchtig war er als Turner, so will er z. B. 32 Riesenwellen hintereinander gemacht haben. 1910/1912 diente er aktiv bei der Infanterie, arbeitete dann als Klemptner; wurde am ersten Kriegstage eingezogen. Vor Verdun wurde er im Oktober 1914 durch Bajonettstich am rechten Unterarm verwundet. Die Wunde verheilte jedoch schnell, und schon vor Weihnachten war er wieder an der Front. Seine zweite Verletzung erlitt er in Polen durch einen Kolbenschlag auf die rechte Schulter. Nach Wiederherstellung wurde er als Flieger ausgebildet und kam als solcher Anfang 1916 in die Karpathen, wo er durch Absturz in Gefangenschaft geriet. Darauf war er 2 Jahre lang in Sibirien. Er hatte in einem Kohlenbergwerk leichte Beschäftigung; die Behandlung war äußerst schlecht, so daß angeblich etwa 80% seiner Kameraden starben. Nach Flucht, deren größte Strecke, 1700 km, er zu Fuß in kurzer Zeit zurücklegen mußte, traf er Anfang 1918 wieder in Deutschland ein und nahm zunächst einen achtwöchigen Urlaub. Mitte 1918 war er jedoch bereits wieder als Flieger an der Westfront und erhielt hier das Eiserne Kreuz 1. Klasse. Im Juni desselben Jahres war er grippekrank, erholte sich aber sehr bald wieder und blieb bis Kriegsende an der Front. Nach der Revolution ging er zur Reichswehr und war noch bis Mai 1919 als Flieger im Baltikum tätig. Endlich nach Deutschland zurückgekehrt, konnte er als Klemptner keine Anstellung finden und wurde Schrankenwärter bei der Eisenbahn. Seit 1918 ist Pat. verheiratet und hat nach seiner Rückkehr angeblich sehr viel geschlechtlich verkehrt, jedoch nur mit seiner Frau, oft zehnmal am Tage. Seine beiden Kinder, wie auch seine Frau, sollen gesund sein. Keine Aborte der Frau. Die Frau gebar 1921 noch ein ausgetragenes, gesundes Kind. Die ersten Anzeichen der Erkrankung bemerkte Pat. im Juli 1919, und zwar eine langsam zunehmende Schwäche des rechten Armes. Bald darauf erkrankte auch der linke Arm, im Januar 1920 gesellte sich eine Schwäche in den Beinen hinzu. Er hatte das Gefühl, als ob die Beine ihm zu lang wären, wenn er mit den Händen etwas hätte machen wollen, mußte er immer die Beine mitbewegen. Weiterhin beobachtete er ein zunehmendes Schwachwerden der Nackenmuskeln, so daß der Kopf ihm häufig nach vorn übersank. Dabei habe er ein „steifes Genick“ gehabt. Die Sprache ist angeblich seit Mai 1920 nach und nach immer undeutlicher geworden. Im Juli mußte er infolge dieser Gebrechen seinen Dienst als Schrankenwärter aufgeben und fand am 23. VII. 1920 Aufnahme im Altonaer Krankenhaus (Med.-

Abt.). Hier wurde folgender Befund erhoben: Kräftig gewachsener Mann mit offenem Gesichtsausdruck und gut angelegter Muskulatur, wie die Beine noch verraten. Atrophie der oberen Extremitäten und des Schultergürtels mit schlaffer Parese. Der rechte Arm ist stärker befallen als der linke, ebenso das rechte Bein stärker als das linke. Die grobe Kraft des rechten Oberarms und der rechten Schulter ist sehr gering, die der rechten Hand fast erloschen; links ist sie etwas besser. Die grobe Kraft der Beine ist noch ganz gut, die der Füße, besonders rechts, aber wesentlich herabgesetzt. Die Haut der oberen Extremitäten und der Füße ist kühl, feucht und schlecht ernährt. Die Kraft der Rumpfmuskulatur ist gleichfalls herabgesetzt, jedoch ist eine Atrophie ebensowenig wie an den Nackenmuskeln nachweisbar. Sensibilitätsstörungen für alle Qualitäten fehlen. Die Reflexe der Beine sind gesteigert; es besteht ein unerschöpflicher Fuß- und Patellarklonus, rechts stärker als links. Babinski positiv, Oppenheim beiderseits angedeutet, Bauchdeckenreflexe nicht auszulösen. Cremasterreflexe beiderseits herabgesetzt. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen, keinerlei Schmerzen. Der Gang ist „spastisch-ataktisch (Steppergang)“; die Füße zeigen angedeutete Spitzfußstellung. Beim Romberg fällt Pat. um. Kein Intentionstremor. Augenhintergrund o. B. Innere Organe bis auf eine leichte Bronchitis o. B. Facialis- und Oculomotoriusgebiet intakt. Die unruhige Zunge zeigt fibrilläre Zuckungen; die Sprache ist verwaschen. Gaumensegel und Schluckakt frei. Wassermann (Blut) negativ. Bei Prüfung der direkten und indirekten Erregbarkeit der Extremitätsmuskulatur mit galvanischen Strömen ergibt 30. VII. 1920 sich rechts und links normale Erregbarkeit der Muskeln an den Oberarmen und Beinen. Die Muskeln der Unterarme und Hände dagegen zeigen bei direkter Reizung nur ganz träge wurmförmige Kontraktionen, sie sind von Nerven aus gut erregbar. Nach diesem klinischen Bild, Vorderhornkrankung und Seitenstrangaffektion, wird in Altona die Diagnose auf eine a. L. gestellt. Am 3. VIII. 1920 wurde Pat. auf eigenen Wunsch nach Hause entlassen und fuhr seitdem zweimal wöchentlich zwecks Behandlung zu Dr. Cimbal nach Altona. Dort erhielt er Fichtennadelbäder und außerdem wurde die Wirbelsäule galvanisiert, eine Behandlung, die ihm leichte Besserung gebracht hat. Wegen der zunehmenden Kälte mußte Pat. jedoch diese Fahrten einstellen und wurde am 14. XII. 1920 der Kieler Universitätsnervenklinik überwiesen.

Körperlicher Befund am 15. XII. 1920: Größe 1,67 m, Gewicht 60 kg, Temperatur 36,4°. Der Schädel zeigt keine abnormen Verhältnisse und ist nirgends klopfempfindlich. Die Pupillen sind gleich, rund, reagieren prompt auf Licht wie auf Convergenz. Der Augenspiegelfund und die Funktionsprüfung ergeben gleichfalls normale Verhältnisse. Kein Nystagmus, Conjunctivalreflex beiderseits +, Cornealreflex beiderseits +. Keine Empfindlichkeit der Trigeminusdruckpunkte. Die Lippenmuskulatur ist schwach (m. orbicularis oris, Hypoglossusparesie), so daß das Mundspitzen nur schwer gelingt, der Stirnast des Facialis dagegen wird normal innerviert. An den Mundwinkeln zeigen sich bisweilen fibrilläre Zuckungen. Der Masseterreflex ist leicht auslösbar. Die zitternde Zunge zeigt lebhafte fibrilläre Zuckungen und wird nach beiden Seiten gut bewegt. Das Gaumensegel wird beiderseits gleichmäßig gehoben. Die hintere Rachenwand ist leicht gerötet und belegt, der Rachenreflex herabgesetzt. Der Schluckakt gelingt nicht immer ohne Störung, besonders kommt es beim Trinken häufig zum Verschlucken. Die Sprache ist bulbär, mit nasalem Beiklang, schwer verständlich. Besonders sind Lippen- und Zungenlaute beeinträchtigt, so sagt Pat. z. B. statt „Pappa = Babba“. Der ganze Gesichtsausdruck hat etwas maskenhaft Ausdrucksloses. Die mechanische Muskelerregbarkeit ist lebhaft, ebenso das vasomotorische Nachröten. An der Beugemuskulatur, besonders den Oberarmen,

sowie am Schultergürtel im Gebiet des Trapezius und Deltoideus zeigen sich gleich beim Entblößen lebhaft fibrilläre und faszikuläre Zuckungen. Die Muskulatur beider Arme mit Einschluß des Deltoideus ist atrophisch und schlaff. Die Daumen- und Kleinfingerballen zeigen starken Schwund, die Spatia interossea sind eingesunken. Das Heben der Arme nach vorn ist unmöglich, nach seitwärts gelingt es bis zu einem Winkel von etwa 60° ; nur mit großer Mühe und Anstrengung gelingt es ihm, das Essen allein einzunehmen. Die Beugung und Streckung im Ellenbogengelenk gelingt normal, Supinationsbewegungen des gebeugten Vorderarmes dagegen sind nicht möglich. Die Finger beider Hände, besonders die der linken, stehen gekrümmt (Krallenhand) und sind nur im Grundgelenk in geringem Grade zu beugen. Aktive Dorsalflexion der rechten Hand geschieht bis etwas über die Horizontale, links ist diese Bewegung aufgehoben. Ein Spreizen der Finger an der linken Hand gelingt nicht, rechts tritt dabei erhebliches Zittern auf. Der Daumen der linken Hand kann weder abduziert noch adduziert und nur wenig opponiert werden. Rechts werden diese Bewegungen nur wenig besser ausgeführt. Die Haut der Endphalangen ist glänzend. Es besteht Andeutung von Trommelschlägelfingern. Der Händedruck ist beiderseits außerordentlich kraftlos; Dynamometer beiderseits 0. Die Reflexe der oberen Extremitäten sind lebhaft, der Muskeltonus ist jedoch eher herabgesetzt, die Abdominal- und Cremasterreflexe sind nicht auszulösen. An den unteren Extremitäten zeigen sich gleichfalls, besonders im Gebiet der Adduktoren und Extensoren der Oberschenkel lebhaft fibrilläre Zuckungen. Die Sehnenreflexe sind beiderseits außerordentlich lebhaft, dagegen ist ein Patellarklonus nicht auszulösen, während Fußklonus beiderseits zustande kommt. Babinski und Oppenheim sind beiderseits positiv, Mendel-Bechterew nur links positiv; Gordon, Strümpfellsches Tibialisphänomen beiderseits negativ. In beiden unteren Extremitäten zeigen sich außerordentlich starke Spasmen. Das Heben der Beine in gestreckter Stellung von der Unterlage gelingt nur etwa bis zu einem Winkel von 30° . Kniehüftbeugung wird rechts und links bis etwas über einen rechten Winkel im Kniegelenk ausgeführt. Fuß- und Zehenbewegungen sind nur wenig eingeschränkt und etwas verlangsamt. Die Schwäche der Beine ist derartig groß, daß es dem Pat. nicht möglich ist, sich ohne fremde Hilfe fortzubewegen. Der Gang ist ausgesprochen spastisch-paretisch. Eine augenscheinliche Atrophie der Glutaei und der Beinmuskulatur besteht jedoch nicht. Der Finger-Nasenversuch wird beiderseits etwas ungeschickt ausgeführt, der Knie-Hackenversuch gelingt sicherer. Die Wirbelsäule ist nirgends druck- oder klopfempfindlich, auch die großen Nervenstämme sind nicht druckempfindlich. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt nichts Besonderes, abgesehen von einer leichten Beschleunigung des Pulses und der Atmung (36 Züge). Der Leib ist weich, nicht druckempfindlich, die Schilddrüse nicht vergrößert. Die Behaarung in den Achselhöhlen, auf der Brust, an den Pubes ist regelrecht entwickelt. Keine Funktionsstörung der Blase und des Mastdarms, keinerlei Sensibilitätsstörungen, keine Störung des stereognostischen Sinnes und der Tiefensensibilität. Der Urin ist sauer, frei von Eiweiß und Zucker. Der Kranke ist nahezu völlig hilflos; er kann weder allein essen noch sich kleiden, nicht einen Knopf schließen, wenn er auch die Hände zum Munde führen kann und an den Hinterkopf bringt. Betreffs der oberen Extremitäten ergibt die elektrische Untersuchung bei galvanischer Reizung fast überall normale Erregbarkeit; teilweise träge Zuckungen zeigten sich in den Unterarm- und Handmuskeln, während nur die direkte Prüfung der Ext. digit. u. Pollic. long., des Adduct. pollic. und des Abduct. digiti V. beiderseits völlige Ea-R. ergab; Facialisgebiet überall erregbar, m. orbicularis oris links stärker erregbar. Nirgends Ea-R. im Facialisgebiet. In seinem psychischen Verhalten zeigte sich während seines kurzen Aufenthaltes bis 21. XII. in der hiesigen Klinik vor allem ein

lebhaftes Heimweh; er wollte auf jeden Fall das Weihnachtsfest zu Hause feiern. Dazu war er eigensinnig und anspruchsvoll wie ein Kind, wünschte immer eine pflegende Hand um sich zu haben, sonst war er unzufrieden; jammerte dann wohl, es kümmere sich niemand um ihn, klagte viel über Verpflegung und Behandlung. Zuweilen konnte man ein zwangsmäßiges Lachen bemerken. Spätere wiederholte Anfragen über den weiteren Verlauf der Erkrankung bei dem Pat. wurden von den Angehörigen leider nicht beantwortet.

Zusammenfassung.

Der P. W. stammt aus einer völlig gesunden Familie, in der ein ähnliches Leiden niemals aufgetreten ist. Körperlich und geistig hat er sich normal entwickelt, die Gesundheit immer durch Sport gepflegt und seiner militärischen Dienstpflicht genügt. Die Strapazen des Feldzuges von mannigfaltiger körperlicher wie seelischer Art hat er gut ertragen; eine Verwundung durch Bajonettstich am rechten Vorderarm gleich im Beginn des Krieges ist ohne erkennbare Folgen sehr schnell verheilt; ebenso hinterläßt ein Kolbenschlag auf die rechte Schulter keine sichtbaren Schädigungen. Im Juli 1919 bemerkt der Patient im 31. Lebensjahre eine langsam zunehmende Schwäche des rechten Armes, welche bald den linken Arm, $1\frac{1}{2}$ Jahr später beide Beine befällt. Eine äußere erkennbare Ursache dafür vermag er nicht anzugeben. Das Leiden greift auf die Nackenmuskulatur und auf die der Sprache über. 1 Jahr nach Beginn der Erkrankung wird die Diagnose auf amyotrophische Lateralsklerose gestellt. Es bestehen folgende Erscheinungen: Athrophie der Muskulatur an den oberen Extremitäten, den kleinen Handmuskeln und an der Muskulatur des Schultergürtels beiderseits mit schlaffer Parese, fibrilläre Zuckungen der Muskeln in diesen Gebieten sowie Ea-R. an den Vorderarmen. An den unteren Extremitäten finden sich untrügliche Zeichen einer Seitenstrangaffektion; Spasmen mit Steigerung der Sehnenreflexe bis zu klonusartigen Zuckungen, das *Babinskische* Phänomen sowie eine spastische Gangstörung. Dagegen fehlen Sensibilitätsstörungen für alle Qualitäten sowie solche der vegetativen Funktionen. Etwa $1\frac{1}{2}$ Jahr nach Beginn (Dezember 1920) der Erkrankung haben sich daneben Anzeichen der Beteiligung des verlängerten Marks voll entwickelt. An der Zunge werden fibrilläre Zuckungen beobachtet. Schwer fällt es ihm insbesondere, harte und weiche Lippenlaute zu differenzieren, auch Zungenlaute werden erschwert hervorgebracht. Die Sprache ist bulbär, von nasalem Beiklang, schwer verständlich. Der Schluckakt ist stark beeinträchtigt, der Rachenreflex nicht auszulösen. Auffallend ist die Beschleunigung der Atmung auf 36 Züge in der Minute. Die Mimik des Gesichtes ruht und gewinnt etwas maskenhaft Starres und Ausdrucksloses dadurch; nur bisweilen be-

lebt sich das Gesicht durch ein zwangsmäßig auftretendes Lachen. Ophthalmoskopisch hat sich kein krankhafter Befund ergeben. Die Beweglichkeit der Bulbi ist ungestört. Es fehlen oculopupilläre Symptome, die etwa an eine Myelitis cervicalis hätten denken lassen.

Psychisch hat der Kranke eine zu der Schwere seines Leidens kontrastierende hoffnungsvolle Euphorie sowie ein lebhaftes Heimweh gezeigt; in seinen Wünschen ist er kindlich eigensinnig und anspruchsvoll gewesen. Die Libido ist sehr gesteigert.

Kurz zusammengefaßt hat sich bei P. W. zunächst eine Schwäche der rechten, dann der linken Extremitäten eingestellt; der Prozeß ist descendiert auf die unteren Extremitäten und hat gleichzeitig auf die motorischen Kerne des Bulbus übergegriffen. Wir sehen im Verlauf von 12—18 Monaten die Zeichen einer amyotrophischen Lateralsklerose, kombiniert mit einer Bulbärparalyse, sich entwickeln.

Fall 5. D. S., von Beruf Buchhalter, geb. 19. III. 1877. Der Krankheitsverlauf gibt folgendes Bild: Die Vorgeschichte aus dem Krankenhaus Eppendorf-Hamburg berichtet: 10. VI. 1918. D. S. hat mit $\frac{3}{4}$ Jahren eine Lähmung im rechten Bein bekommen. Anscheinend durch allzuvielen Gebrauch und unpassendes Fußzeug hat sich im Laufe der Schuljahre eine Klumpfußstellung links herausgebildet. Sonst ist Pat. nie krank gewesen, keine venerische Infektion. Die Frau und drei Kinder sind gesund, keines gestorben; ein Abort der Frau nach Verletzung. Im Herbst 1917 trat eine Zunahme der Schwäche im rechten Bein auf. Vorher hat Pat. dasselbe immer noch etwas gebrauchen und ohne Stock gehen können. Es wurde immer schlimmer. Pat. brauchte erst einen, dann zwei Stöcke. Allmählich wurde auch das linke Bein etwas schwächer. Seit 6—7 Wochen lassen auch die Kräfte in den Armen nach, sonst bestehen keine Klagen. Es haben nie Schmerzen oder Parästhesien bestanden. Der Stuhlgang ist in Ordnung. Beim Wasserlassen verspürte er seit 4 Wochen sehr starken Drang. Schl. muß ihm sofort nachgeben, sonst würde er einnässen. *Status somatic:* Großer Mann, kräftig gebauter Oberkörper. Schädel nicht klopfempfindlich. Augenbewegungen intakt, desgleichen Pupillen. Facialis rechts = links. Zunge wird gerade herausgestreckt. Lunge ohne krankhaften Befund. Herz: Normale Grenzen, etwas dumpfer erster Ton, zweiten Töne etwas akzentuiert. Puls: Regelmäßig, etwas weich und klein, nicht beschleunigt. Bauchorgane: Kein krankhafter Befund. Urin: θ E. θ Z. Reflexe an den Armen normal. Händedruck rechts schwächer als links (Pat. ist Rechtshänder). Von den übrigen Bewegungen ist namentlich die Streckung im Ellenbogen rechts auffallend schwach, zeitweise fibrilläre Muskelzuckungen im rechten Oberarm. Bauchdeckenreflex +, Bauchmuskulatur: Nichts krankhaftes. Der rechte Oberschenkel ist stark abgemagert. Unterschenkelgeschwür rechts. Der linke Fuß steht in Klumpfußstellung, ist fest fixiert. Der rechte Patellarreflex fehlt, linker lebhaft. Der rechte Achillessehnenreflex ist sehr schwach, linker lebhaft. Beugung im Hüftgelenk rechts sehr schwach, links normal, ebenso Streckung, Abduktion und Adduction. Streckung und Beugung im Kniegelenk rechts sehr schwach, links die Beugung sehr schwach. Bewegungen im Fußgelenk rechts unmöglich, links in geringem Ausmaße. Bewegungen in den Zehen: Rechts fehlend, links Plantarflexion sehr schwach. Im linken Oberschenkel fibrilläre Muskelzuckungen. Keine Sensibilitäts-

störungen. Elektrisch: Obere Extremitäten normal. Untere Extremitäten (faradisch): Strecker, Beuger und Adductoren am Oberschenkel rechts herabgesetzt, links normal. Peroneasmuskulatur rechts nicht, links schwach erregbar. Wadenmuskulatur rechts nicht sicher, links normal erregbar. Kleine Fußmuskeln rechts normal, links nicht erregbar. Galvanisch wie faradisch nirgends träge Zuckung.

Der am 7. VIII. 1918 erhobene Entlassungsbefund ergibt: Unter Schwitzen, Höhensonne und Massage hat sich die Kraft des rechten Armes und der beiden Beine gehoben. Die Streckung im rechten Ellenbogen ist rechts noch etwas schwächer als links, jedoch deutlich gebessert. Händedruck rechts fast gleich links. Das Ulcus am rechten Unterschenkel ist geheilt. Die Beugung im linken Kniegelenk ist fast normal geworden. Auch die Bewegungen im linken Fußgelenk haben sich erheblich gebessert. Reflexe wie zuvor. — Trotz dieser Besserungen kann der Pat. ohne Unterstützung noch nicht gehen. Die Diagnose wurde auf Poliomyelitis mit Muskelatrophie gestellt. Da sich der Zustand des Pat. nach der Entlassung inzwischen verschlechtert hatte, wurde er wieder der klinischen Behandlung zugeführt und kam am 24. VI. 1909 in die psychiatrische und Nervenklinik der Universität Kiel. Die Anamnese enthält zum Teil dieselben Angaben, wie die in Eppendorf am 10. VI. 1918 aufgenommenen. Als Ergänzung an Daten mögen noch folgen: Nach der damaligen Behandlung sind die Beine etwas besser geworden, jetzt aber fangen die Arme an, schwächer zu werden. Bis Ende Januar 1919 konnte der Pat. noch schreiben, dann allmählich nicht mehr. Die Hände magerten ab. Gleichzeitig trat eine Verschlechterung der Sprache ein, die undeutlicher und schwerfällig wurde. In der letzten Zeit hat der Pat. sich oft beim Essen auf die Zunge gebissen. Etwa seit 1917 besteht bei stärkerer Hitze nachts Atembeklemmung. Pat. bekommt schlecht Luft, durch Aufsetzen wird es besser. Schon seit Anfang November 1918 ist das Gehen gar nicht mehr möglich gewesen. Wasserlassen und Stuhlgang erfolgten willkürlich. Das Gedächtnis sei „tadellos“ und die Stimmung gut. Er habe kein taubes Gefühl oder Kribbeln gehabt, verspüre abends ein Klopfen in den Armen und habe seit 8 Wochen eine Anschwellung im linken Oberarm, die schmerze. Auf genauere Fragen betont er. Ursprünglich waren beide Füße bestimmt normal. Mit $\frac{3}{4}$ Jahren konnte er schon laufen. Dann hatte er ein Geschwür in der rechten Leistenbeuge, und eine Schwäche blieb zurück, die aber nicht so groß war wie jetzt. Der Klumpfuß links, den er, soweit seine Erinnerung reiche, immer gehabt habe, bildete sich angeblich erst mehr durch unpraktisches Fußzeug und Überanstrengung aus. „Es blieb dann, so wie es war, bis vor einem Jahre.“ Pat. konnte allein ohne Stock gehen. Der Zustand ist vollkommen unverändert gewesen bis vor $1\frac{1}{2}$ Jahren, ohne jeden Muskelschwund. Erst dann begann die fortschreitende Verschlimmerung. Wegen des Klumpfußes hat er nicht gedient. Die Mutter sei hochbetagt mit 70 Jahren an Arterienverkalkung, der Vater mit 48 Jahren an Magenkrebs gestorben. Nervöse Krankheiten seien in seiner Familie, soweit er wisse, nicht aufgetreten. Sonst ist Pat. nie krank gewesen, lernte gut (bis 1. Klasse der Volksschule), war später bei der Steuerbehörde, dann Buchhalter in verschiedenen Stellen. Venerische Infektion wird negiert, ebenso Alkoholmißbrauch.

Der körperliche Befund: Großer Mann in mäßigem Ernährungszustand, im Alter von 42 Jahren. Gewicht 77,5 kg. Temperatur 37°. Der Schädel ist auf Beklopfen nicht empfindlich. Kopfmaße $15\frac{1}{2}$: 18 : 58 cm. Pupillen rechts = links, lebhaft Pupillenunruhe. Pupillen reagieren auf Licht und Konvergenz. Die Corneal-, Conjunctivalreflexe sind vorhanden. Die Augenbewegungen sind frei. Die Augen scheinen groß und stark. Auf einer vorgezeigten Photographie von

7 Jahren treten sie nicht so starr hervor. Der Lidschluß ist nicht besonders kräftig.

Der linke Mundwinkel wird besonders beim Sprechen mehr gehoben. Das Mundspitzen, Backenaufblasen gelingt gut, das Stirnrunzeln rechts = links. Die Wangen sind etwas eingesunken, die Zunge wird vorgestreckt und zeigt fibrilläres Wogen. Die Gaumenbögen werden gleichmäßig gehoben. Der Rachenreflex ist lebhaft. Das Schlucken ist stark erschwert; Schl. muß mühevoll einen Löffel voll Wasser mehrere Male schlucken, nimmt immer nur teelöffelweise Flüssigkeit zu sich. Die Sprache ist kloßig mit leicht nasalem Beiklang und leicht verwaschen. Besonders schlecht kann das R als Gaumenlaut ausgesprochen werden. Es besteht eine Abmagerung der ganzen Arme, insbesondere der Vorderarme sowie der Kleinfinger- und Daumenballen und der Spatia interossea. Die Reflexe der oberen Extremitäten erweisen sich links etwas lebhafter als rechts. Es bestehen leichte Spasmen links. Das Heben der Oberarme nach vorn ist aufgehoben. Die Abduktion gering und sehr schwach, ebenso ist die Außenrotation sowie die Innenrotation unmöglich. Das Beugen der Vorderarme gelingt unausgiebig und schwach, dagegen das Strecken, wenn auch sehr schwach. Das Beugen der Hände im Handgelenk und das Strecken ist gut erhalten. Die Finger stehen in Beugestellung. Die Hände sind proniert, die Supination ist aufgehoben, das Strecken der Grundglieder des vierten und fünften Fingers der rechten Hand ist kaum, das des zweiten und dritten Fingers im geringen Grade möglich. Links sind Bewegungen schwach erhalten. Das Strecken der Mittel- und Endglieder erfolgt an der linken beim dritten bis fünften Finger unausgiebig, das des zweiten Fingers gar nicht. Die Extension des Daumengrundgliedes ist unausgiebig schwach, die des Endgliedes rechts erhalten, links schwach und unausgiebig. Die Adduction wird sehr schwach ausgeführt. Die Abduction fehlt fast völlig, ebenso sind die Beugungen und Opposition sehr gering. Der Deltoideus ist atrophisch. Am unteren Ende des Deltoideusansatzes findet sich eine wallnußgroße, nicht verschiebbliche, etwas empfindliche Verdickung, rechts dieselbe Verdickung etwas geringer. Die Fossae supran. infrapinatae sind eingesunken. Das Vor- und Rückwärtsbeugen des Kopfes wird sehr schwach, das Drehen des Kopfes sehr gut ausgeführt, das Neigen nach der Seite nur sehr schwach. Das Aufrichten aus dem Liegen ist nicht möglich. Abdominalreflexe beiderseits fehlend. Das rechte Bein ist verkürzt und im ganzen stark atrophisch. Das linke Bein etwas atrophisch. Im linken Bein bestehen Spasmen. Links besteht starke Klumpfußstellung, rechts starker Hohlfuß. Der Patellarreflex ist nur schwer auszulösen, links dagegen gesteigert. Der Achillessehnenreflex fehlt rechts, ist links vorhanden. Die Zehen werden schwach plantarwärts gestreckt beim Bestreichen der Fußsohlen. Das rechte Bein wird nach auswärts rotiert, die Innenrotation nicht ausführbar. Am linken Bein nur gering möglich. Das Heben des rechten Oberschenkels rechts aufgehoben, gelingt links nur bis 45°. Das Beugen und Strecken des Unterschenkels wird rechts nicht, links nur schwach ausgeführt. Das Strecken der Füße ist aufgehoben. Das Senken der Fußspitze ist unmöglich. Der rechte Fuß schlottert im Fußgelenk. Der linke Fuß in contracturierter Spitzfußstellung. Fußklonus ist nicht zu erzielen. Die Sensibilität: Berührungen werden lokalisiert, spitz und stumpf unterschieden, die Schmerzempfindung ist lebhaft. Herz: Figur regelrecht, Töne rein, Puls 104, klein. Lunge: Keine Besonderheit. Atmungsfrequenz: 28 pro Minute. Bauch weich, nirgends druckempfindlich. Urin: Rea. sauer, Sacch., Alb. Gang: unmöglich. Schl. ist völlig hilflos. Die WaR. im Serum hat Juli 1919 einen negativen Befund ergeben, die Lumbalpunktion ist nicht vorgenommen worden. Die Prüfung mit faradischem und galvanischem Strom gibt folgendes Ergebnis:

Obere Extremität.

	Rechte		Linke	
	farad.	galvan.	farad.	galvan.
m. deltoideus	0 mm	12 M.A. K > AnSZ	0 mm	3 M.A. K > AnSZ
m. radialis	6 „	4 „	4 „	3 „
m. biceps	4 „	6 „	4 „	8 „
m. median.	5 „	6 „	5 „	1,5 „
m. ulnar.	5 „	4 „	5 „	3 „
m. supinator long. . . .	6 „	10 „	3 „	6 „
m. flexor carpi radialis .	0 „	10 „	6 „	3 „
m. flex. carpi ulnar. . .	6 „	8 „	4 „	7 „
m. flex. digitorum sublim.	6 „	6 „	6 „	9 „
m. flex. palmaris long. .	0 „	0	4 „	2 „
m. opponens pollic. . .	0 „	0	0 „	0 „
m. lumbricalis	0 „	0	5 1/2 „	14 „

Untere Extremität.

	Rechte		Linke	
	farad.	galvan.	farad.	galvan.
m. cruralis	3 mm	5 M.A. K > AnSZ	5 mm	10 M.A. K > AnSZ
m. sartorius	3 1/2 „	12 „	5 „	14
m. quadriceps	0	4 „	4 1/2 „	0
m. adductor magnus . . .	0	0	0	0
m. rectus femoris	5 „	18 „	0	0
m. peroneus longus . . .	6 „	0	0	0
m. tibialis anterior . . .	0	0	0	0
m. extensor digit. c. l. . .	0	0	0	0
m. gastroc nemius	0	0	0	0
m. extens. halluc. long. .	0	0	0	0
m. extens. dig. c. brev. . .	0	0	0	0
m. interossei	0	0	0	4

Der weitere Verlauf:

23. VIII. 1919. Pat. ist im allgemeinen zufriedener, manchmal selbst heiterer Stimmung. Über den Verlauf seines Leidens gibt er sich keinen Sorgen hin, ist voll guter Hoffnung für den Ausgang. Der objektive Befund ist im ganzen unverändert, einzelne Symptome, wie Verschlucken, Qualität der Sprache, aktive Beweglichkeit der linken Armes wechseln oft tageweise in ihrer Intensität. 11. IX. 1919. Bicepsreflex ist vorhanden. Triceps- und Periostreflexe fehlen. Im linken Bein leichte Spasmen. Die reflexogene Zone ist stark verbreitert. Die Gaumenbögen heben sich gleichmäßig. Zungenatrophie fehlt. Schl. verschluckt sich beim Essen und Trinken, besonders in liegender Stellung häufiger. Die Sprache trägt ausgesprochen bulbären Charakter. Der n. facialis ist faradisch erregbar, beiderseits vielleicht etwas herabgesetzt, links 6 M.A. Musc. triangularis; links 6 MA, K stärker als AnSZ. Musc. zygomaticus links 3 MA, ebenfalls K stärker als AnSZ.

Am 27. X. 1919 zeigt sich der folgende Befund: Die Pupillen sind beiderseits gleich. Der Augenhintergrund, die Augen- und Kopfbewegungen sind frei. Hochgradige Atrophie der Muskulatur mit fibrillärem Zittern. Auf Aufforderung, die Arme zu bewegen, zieht er die Schultern eine Spur an, bewegt dann die Arme im Ellenbogengelenk ein wenig; es bestehen Atrophien besonders im cucularis, deltoideus, in der Oberarmmuskulatur, ferner im Thenar und Hypothenar. Die Finger stehen in Krallenstellung, die Bewegungen der Finger sind sehr gering. Zunge zittert etwas, wird vorgestreckt, die Sprache ist langsam und schwerfällig. Der Charakter der Sprache skandierend, dysarthrisch, zunehmend undeutlicher, zeigt deutlich bulbär-nasalen Beiklang. Ebenso scheinen die Schluckbeschwerden zugenommen zu haben, der Husten ist gleichfalls erschwert. Das Lippenspitzen und ebenso das Lippenbreitziehen führt er aus. Abdominalreflexe beiderseits fehlend. Rechtes Bein hochgradig atrophisch. Beide Füße in starker Klumpfußstellung, das Anziehen der Beine gelingt etwas. Die Kniephänomene sind links Spur, rechts deutlich auszulösen. Der Achillessehnenreflex nicht deutlich. Babinski nicht auslösbar. Links geringe Spasmen, rechts besteht schlaffe Lähmung. Wasserlassen und Stuhlgang ohne Störung. Die Stimmung ist hoffnungsvoll. 17. XI. 1919. Pupillen sehr weit. Reaktion auf Licht +, aber nicht sehr ausgiebig, desgleichen auf Konvergenz; Augenbewegungen frei. Der Gesichtsausdruck hat etwas starres, Maskenartiges, Stirnrunzeln +, gut. Lidschluß +, schwach. Das Zähnezeigen ist schwach, das Pfeifen nicht möglich. Das Lachen geht leidlich, Backenaufblasen nur schwach, Mundspitzen nicht sehr ausgiebig. Die Zunge wird nicht vorgestreckt, zittert lebhaft. Die Gaumenbögen werden gehoben, aber nicht sehr ausgiebig. Sprache sehr langsam, abgehackt, spricht einzelne Worte in Intervallen, dabei nasaler Beiklang. Lippenlaute und Zungenlaute werden sehr schlecht ausgesprochen. Obere Extremitäten: Beuge- und Streckbewegungen der Oberarme schwach, der Hände sehr gering, fast null. Finger in starker Beugestellung (zweite und dritte Glieder), Grundglieder leicht gestreckt. Die zweiten und dritten Glieder des vierten und fünften Fingers können noch leicht gestreckt werden. Beugebewegungen der Finger schwach. Spreizen und Schließen der Finger sowie die Bildung der Pfötchenstellung unmöglich. Die Adduction des rechten Daumens ist aufgehoben, die des linken Daumens ist schwach, ebenso die Streckung der Daumenglieder rechts nicht, links nur schwach erhalten. Die Beugung der Endglieder rechts schwach möglich, links dagegen aufgehoben. Die Beugung der Daumengrundglieder, die Opposition und die Abduction ist unausführbar. Es zeigt sich ein starkes fibrilläres Zittern im rechten Biceps, leichte Adductionsbewegungen sind noch möglich, sonst Bewegungen des Schultergürtels stark eingeschränkt. Abdominalreflexe fehlen. Das Kniephänomen ist links vorhanden, rechts nicht deutlich. An den unteren Extremitäten zeigt sich links noch ein geringes Heben und Senken des Oberschenkels; rechts erfolgt keine aktive Bewegung. Die Bewegung des Fußes und der Zehen beiderseits ist unmöglich. Desgleichen eine Bewegung nach vorne nur schwach auszuführen. Die Kaumuskeln sind frei, Puls weich, beschleunigt auf 132 Schläge in der Minute. Die Pulsfrequenz betrug bisher durchschnittlich 80. Die Atmung oberflächlich, sehr erschwert, der Husten kraftlos. Selbständiges Erheben aus liegender Stellung ist unmöglich. Schlucken ist heute zeitweise nicht möglich. Infolge der erschwerten Nahrungsaufnahme fiel das Aufnahmegewicht von 71 kg auf 56 kg. Nie kamen Störungen des Urin- und Stuhlassens vor. 19. XI. 1919. Die Atmung wird zusehends erschwert, der Puls klein und unregelmäßig. Es bestehen die Erscheinungen einer Schluckpneumonie. 8½ Uhr nachmittags erfolgt plötzlich Exitus.

Psychisch; so sei zusammenfassend noch bemerkt: Die Stimmungslage war im allgemeinen euphorisch, ganz im krassen Gegensatz zu dem fortschreitenden

Leiden und der zunehmenden Hilflosigkeit. Selbst im vorgerückten Stadium des Leidens hielt den Kranken die Hoffnung auf Gesundung aufrecht. Nur vorübergehend war seine Stimmung getrübt. Die Affektbewegungen hatten einen zwangsartigen, krampfhaften Charakter. Jede kleine Freude begrüßte er dankbar. Er las die Zeitung, vergaß aber den größten Teil des Inhalts, erkundigte sich angelegentlich bei seiner Frau, wie es daheim aussähe. Mit den Kranken des Saales scherzte er häufig.

Zusammenfassung:

Das klinische Bild ist gekennzeichnet: Bei einem 40jährigen nervös bis auf eine in der 2. Hälfte des 1. Lebensjahres aufgetretene „Lähmung“ nicht belasteten Manne setzt das Leiden ohne erkennbare äußere Ursache unvermittelt zunächst mit einer Schwäche des rechten, anschließend einer solchen des linken Beines ein. Die anamnestic angegebene Lähmung der Beine soll sich mit akutem Beginn an den früher völlig gesunden unteren Extremitäten entwickelt haben. Sie hat später die Bildung eines paralytischen Klumpfußes und ein geringes Zurückbleiben im Längenwachstum des rechten Beines zur Folge gehabt. Der Schluß ist berechtigt, daß es sich damals um einen poliomyelitischen Prozeß (mit vorzugsweisem Befallensein der nn. peronei) gehandelt hat. Diesem früheren Krankheitsprozeß eine latente erworbene Disposition für eine Erkrankung des motorischen Anteils des Zentralnervensystems zuzuerkennen, liegt nahe. Offen bleibt dann die Frage, welche *causa efficiens* den Ausbruch des jetzigen Leidens nach einer Pause von nahezu 4 Dezennien herbeigeführt hat. Zu den ersten Anzeichen der Erkrankung, der zunehmenden Schwäche in den Beinen, gesellt sich etwa ein Jahr später dann unter allmählicher Entwicklung ein Nachlassen der Kräfte in den Armen. Vorübergehend tritt eine Rückbildung in geringem Grade (Re- bzw. Intermission) auf, bis alsdann unaufhaltsam ein weiteres Fortschreiten des Leidens mit Atrophien sowie bulbären Symptomen im Verlaufe eines Jahres, schließlich schubartig den tödlichen Ausgang herbeiführt. Auf der Höhe der Erkrankung (Juni 1919) präsentiert sich die Vereinigung a) einer Poliomyelitis chronica anterior (subacuta), welche sich als ascendierend erwiesen hat, b) von Symptomen einer Pyramidenstrangserkrankung, sowie c) solchen einer Bulbärparalyse.

Wir finden Atrophien der Bein- und ganzen Armmuskulatur, insbesondere der des Daumen- und Kleinfingerballens sowie der mm. interossei, fibrilläre Zuckungen und partielle sowie komplette Entartungsreaktion. Die Spasmen und die Steigerung der Sehnenreflexe (dabei Fehlen des *Babinski*- und *Oppenheimschen* Phänomens) mit den Kontrakturen und Haltungsanomalien deuten auf Schädigung der corticomuskulären Bahnen hin. Die spastischen Symptome treten zwar etwas zurück, wohl infolge des bereits durch die Affektion der Vorderhörner

weit fortgeschrittenen Muskelschwundes. Durch die genannten Erscheinungen ist die hochgradige Hilflosigkeit und die Unfähigkeit zu gehen erklärt. An bulbären Symptomen fallen die kloßige Sprache und ihre zunehmende Schwerfälligkeit, welche sich gleichzeitig mit dem Übergreifen des Krankheitsprozesses auf die oberen Extremitäten eingestellt hat, sowie die im Laufe der Beobachtung progredient auftretenden Schling- und Schluckbeschwerden, auf. Nebenher zeigen sich eine leichte Schwäche des Facialis links und der nn. accessorii sowie eine Schädigung des Hypoglossus. Der motor. Ast des Trigeminus tritt weniger in die Erscheinung. Hervorzuheben verdient noch, daß Störungen der Augennervenfunktionen, der Sensibilität ebenso wie seitens der Urin- und Stuhlentleerung fehlten. Es liegt somit das Syndrom der amyotrophischen Lateralsklerose und Bulbärparalyse vor.

Die Sektion 14 Stunden post mortem ergibt: Pneumonische Infiltrate in beiden Unterlappen. Lungenemphysem. Mäßige Sklerose der Mitralis, der großen Gefäße und der Aorta. Pulpaschwellung der Milz, Verknöcherung der Kehlkopfknorpel. Bei einer langen Incision an der Rückseite des rechten Beines findet der größte Teil der Muskulatur vollkommen durch Fettgewebe ersetzt. Der Nerv ist etwas verdünnt, aber sonst ohne gröbere makroskopische Veränderungen. Die Dura mater spinalis ist zart und durchsichtig. Von der Dura ist die Pia glatt abziehbar. Auf einem Rückenmarkquerschnitt durch die untere Halsanschwellung erkennt man, daß anscheinend eine Atrophie der gesamten grauen Substanz der Vorder- und Hinterhörner besteht. Die Rückenmarkskonturen sind verändert. Insbesondere besteht auf der linken Seite eine starke Abschrägung und Konkavierung des linken Seitenstranges. Die Lendenanschwellung ist kaum festzustellen. Im Lendenmark ist die Atrophie der grauen Substanz eine noch viel weitgehendere als im Halsmark. Das Gehirn ist groß und 1368 g schwer. An den Windungen fällt besonders auf der linken Hemisphäre eine außerordentliche Verschmälernng des Gyr. central antic. nahe der Mantelkante im Gebiete des Fuß- wie eine solche des Arm- und Rumpfzentrums auf (Abb. 1). Nicht so ausgesprochen besteht sie auch auf der rechten Hemisphäre. Die Pia mater zeigt eine leichte Trübung und Verdichtung, die in der Gegend der Zentralwindungen vielleicht am stärksten ist. Die Verschmälernng des Gyr. centralis ant. betrifft auf der linken Hirnhälfte auch noch den Lobus paracentralis, der dann lateral in dem oberen Viertel in die kammförmige Verschmälernng der vorderen Zentralwindung übergeht (Beinregion). Der Gyr. centr. ant. zieht alsdann in breiterer Bandform unmittelbar nach vorn fast horizontal vorlaufend und verliert sich nach einer weiteren Schleife in die obere Frontalwindung. Jedenfalls ist sein Verlauf zunächst abwärts und frontalwärts nicht wie üblich scharf abzugrenzen. In der vor-

deren Zentralwindung fällt nach den 2 fast horizontal gestellten Windungen abermals eine Verjüngung auf, ein kleiner Bezirk etwa, auf der Hälfte des sulc. centralis gelegen (Armzentrum). Auf der rechten Hemisphäre zeigen die analogen Gebiete gleichfalls einen Schwund bzw. eine Unterentwicklung, aber bei weitem nicht in dem Maße wie links. Die hintere Zentralwindung, besonders die linke, weist in ihrem Verlaufe parallel der vorderen eine Verschmälerung auf, diese tritt jedoch auf der rechten Hirnhälfte an Bedeutung ganz zurück. Die Stirnwindungen (insbesondere die pars. opercular.) und die übrigen

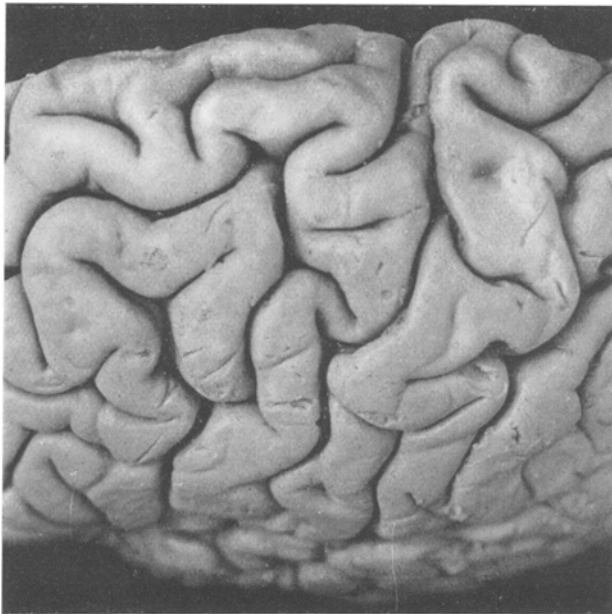


Abb. 1. Linke Hemisphäre (Zentralwindung).

Gyri des Hirns bieten keine Besonderheiten, ebensowenig das Kleinhirn. Anatomisch sei die Verschmächtigung gewisser Bezirke der vorderen Zentralwindungen (Bein- und Armzentrum) beiderseits nochmals betont und vergleichsweise auf eine Abbildung eines analogen Falles aus der Klinik bei *Wagner-Jauregg* in *Lewandowskys* Handbuch 1911 Abb. 51 verwiesen. Einen ähnlichen Befund erwähnen ausdrücklich *Wenderowicz* und *Nikitin*, desgl. bereits *Kahler* und *Pick*.

Die histologische Untersuchung hat ergeben¹⁾: *Rückenmark*: Auf Markscheidenspräparaten (*Weigert*) läßt sich die Degeneration der Pyramidenseitenstränge

¹⁾ Bei der histologischen Bearbeitung hat mich Herr Priv.-Doz. Dr. *Creutzfeldt* in liebenswürdiger Weise unterstützt. Ich möchte ihm an dieser Stelle meinen herzlichsten Dank sagen.

einwandfrei verfolgen. Mehr diffus aufgehellte erscheinen die Vorderseitenstränge; die Ausfallserscheinungen sind in den kaudal gelegenen Teilen im allgemeinen geringer als in dem cervicalen Teile des Rückenmarks. Ebenso zeigt die Vorderhornsäule in den höher gelegenen Partien eine zunehmende Atrophie.

Die Seitenstränge sind in ihrem ganzen Verlaufe im Rückenmark beiderseits gleichmäßig verodet und als ein in *Weigert*-Markpräparaten aufgehelltes dreieckiges Feld mit der Basis nach außen, von den hinteren Wurzeln abgesetzt. Bei

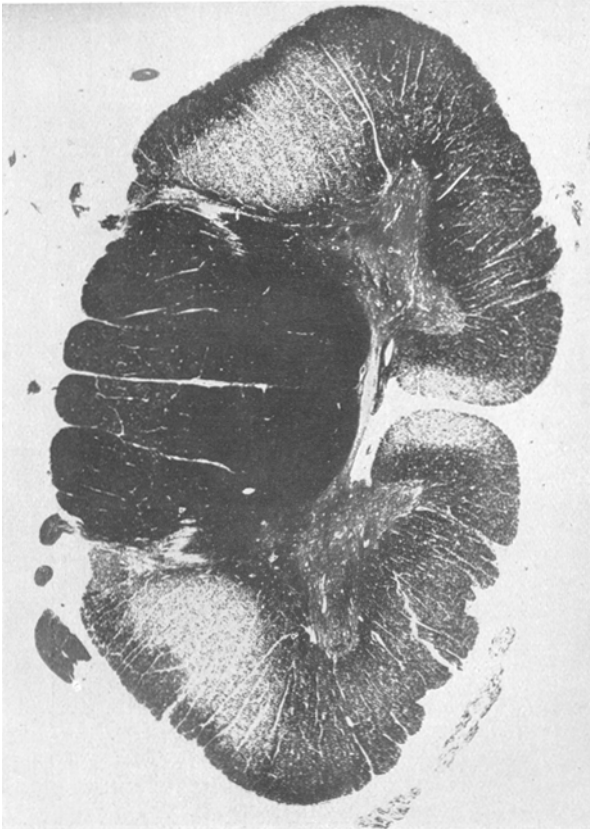


Abb. 2. Cervicalmark, unterer Teil. [Weigert-Markscheidenfärbung.]

stärkerer Vergrößerung sieht man überall in diesem Gebiet plumpe Markscheiden-schollen neben zarten Markringen. Hier und da werden auf dem Schnitt längsgetroffene Fasern mit starken Auftreibungen sichtbar, so daß sie stellenweise rosenkranzartig aussehen. Dorsomedial wird die Seitenstrangbahn vom Hinterhorn, nach vorn und lateral vom tract. rubrospin., lateral im übrigen von den Cerebellarenbahnen begrenzt. Dabei erscheint das eine Seitenstranggebiet stärker betroffen. Im Vorderstranggrundbündel findet sich der Lichtungsbezirk um die *fissura mediana*, verbreitert sich ventral, spitzt sich dorsal etwas zu. Nur ein schmaler Saum von verhältnismäßig besser erhaltenen Markringen (*tr. sulco-*

marginal.) läßt sich bis in den Cervicalteil verfolgen. Der Pyramidenvorderstrang, anfangs in den unteren Partien nur diffus gelichtet, läßt nach oben zunehmend ausgesprochene Markscheidenveränderungen ersehen, die sich in Schwund, Auftreibung und Verklumpung zu erkennen geben. Das Gebiet der Hinterstränge ist frei von Markscheidenausfällen, zeigt wie die übrigen Strangsysteme nichts Abnormes. An der Vorderhornsäule fällt im Lumbalsegment auf der einen Seite im lateralen Bezirke eine umschriebene Aufhellung auf, in den Cervicalsegmenten erscheint das Vorderhorn schwächtiger. Fasern verschiedenen Kalibers treten aus den Vordersäulen aus, häufiger mit Ablassung, gelegentlich mit Verklumpung der Markscheide; die Anzahl der Fasern ist spärlich. Insbesondere fällt der ventrale Teil der Vorderhornsäule durch seine Fasernarmut auf. Im Vorderhorn der einen Seite ($r > l$) sieht man besonders zahlreiche Markquellungs- und Schollenbilder.

Die Ganglienzellen in den Vorderhornsäulen zeigen die schwersten Veränderungen, nur im kaudalen Teil sind die Zellen noch teilweise erhalten. Zumeist fehlen die vorderen medial und lateral gelegenen Gruppen; von der medialen hinteren Gruppe sind nur wenige erhalten. Die Mehrzahl der Zellen ist zu einem formlos kugeligen Gebilde entartet, manche erscheinen als ein homogener Fleck, nur noch schwach konturiert, manche zeigen (Thionin) eine feine bläuliche Bestäubung von Nissl's Substanz.

Wohl erhaltene Zellen finden sich nur in der lateralen hinteren Zellgruppe. An Stellen von zerfallenen Ganglien zeigt sich eine Wucherung von Gliaelementen. Es finden sich gemästete Formen, Gliasterne und Gitterzellen. Im Dorsalmark läßt sich (D X) im Vorderhorn, beiderseits inselförmig gelagert, eine gliöse, kernreiche Zellvermehrung mehrere Segmente hindurch nachweisen. Im Gebiete der motorischen Strangsysteme finden sich diffus durchscheinende Kugeln von verschiedener Größe. Sie fehlen auf Schnitten, welche zuvor durch Erwärmung im Brutofen vorbehandelt sind, und dürfen daher wohl als Myelinschollen angesprochen werden. Die Zellen der Stilling-Clarke'schen Säulen sind ohne Veränderung.

Die Axone im Areal der Pyramidenseitenstränge sind auf dem Querschnitt an Zahl vermindert, verschieden stark imprägniert (*Bielschowsky*) und mannigfach geformt. Auf einem Längsschnitt haben sie sich bald schwärzlich, bald nur bräunlich gefärbt. Sie bieten spindelige Auftreibungen oder schraubenartig gewundene Verdickungen. An den Ganglien findet man die Fibrillen häufig verklumpt, nur an einzelnen wohl erhaltenen Zellen lassen sich Innen- und Außenfibrillen differenziert erkennen. Die Fettfärbung ergibt tropfenartig verstäubte Kügelchen im Weiß des Rückenmarkes, Fettkugeln umsäumen das Vorderhorn, haben sich entlang dem Wurzelaustritt und den Gefäßen, besonders dicht wieder im cervikalen Abschnitt, zum Teil in dichter Aussaat gelagert. Spärlich finden sich Fettkugeln im Grau der Vordersäulen, einige enthalten fettige Einlagerungen. In der Randzone der motorischen Wurzeln und deren Verlauf ist auf Gliapräparaten (*Ranke*) die piaie Umscheidung verdickt, vornehmlich auf der medioventralen Seite. Im Bezirk der Pyramidenvorder- und -seitenstränge tritt ein dichtes Filzwerk von faseriger Glia mit starker Vermehrung der Kerne hervor. Besonders ausgesprochen erscheint dieser Befund im Halsmark. Die Gliafasern erscheinen hier in büschelartigen Bildungen und vereinigen sich zu einem festen Netzwerk mit weitmaschigem Geflecht. Dort, wo die Ganglienzellen atrophisch erscheinen, verflechten sich die faserigen Züge der Glia wie zu einem Korbe. Eine leichte relative Vermehrung der Gefäßkapillaren fällt im Bezirke der Pyr.-str. auf, wohl bedingt durch den Markscheidenzerfall; die Gefäße sind zum Teil gefüllt, die Wandungen nicht verdickt, die Endothelzellen vielleicht stellenweise gequollen, nur geringe perivaskuläre Infiltrationen.

Verlängertes Mark: Der obere Abschnitt des Halsmarks, die Decussatio pyram. bis zum Auftauchen des Olivenvließes ist in Chromsäure eingelegt und nach *Weigerts* Markscheidenmethode, *van Gieson* und Eosin gefärbt. Auf Serienschnitten hebt sich die Pyramidenbahn infolge der blassen Markscheidenfärbung deutlich ab. Die Axone erscheinen auf dem Längsschnitt schmal, geschlängelt, liegen meist locker und lückenhaft nebeneinander. Auf dem Querschnitt erscheinen sie zu meist als blasse Ringe von verschiedener Größe, manchmal in scholligen Anhäufungen. Dabei scheint eine Seite stärker betroffen zu sein. Eine längs getroffene vordere Wurzel zeigt die Axenzylinder gequollen und geschlängelt. Dort, wo bereits die Nebenolive auftritt, sieht man die Fasern des n. hypogloss. mit blasser Markscheidenfärbung und in spärlicher Anzahl. Die Zahl der erhaltenen Zellen

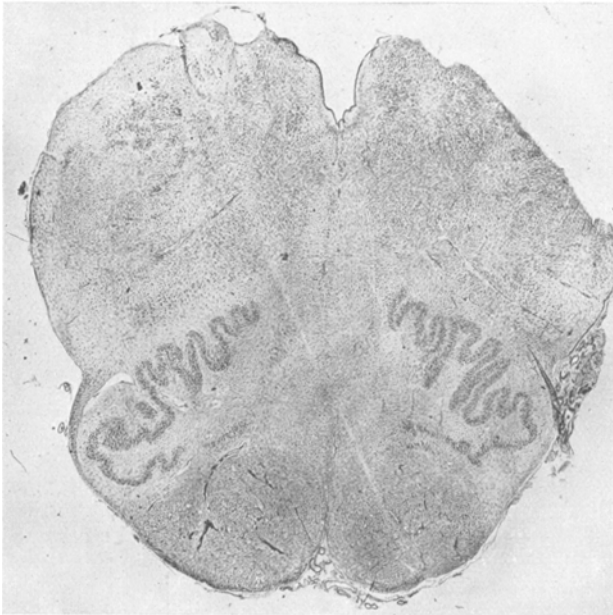


Abb. 3. Medulla oblongata. (Thioninpräparate.) Planar 100 mm, Balgauszug 53 cm.

im Vorderhornrest ist gering, die meisten sind im Zerfall begriffen. Auch im laterobasalen Anteil des Marks, im Kerngebiete des n. accessor., vermißt man wohl erhaltene Zellen; die Zellen des nucl. cuneat. und gracil. sind unverändert. Im Kerngebiete des n. accessor. besteht eine anscheinend frische Blutung. Die Gefäße im Areal der Pyr.-B. sind lediglich gefüllt; adventitiell finden sich Infiltrate von Rundzellen. Das glöse Reticulum hebt sich mit seinen Faserzügen auf *van Gieson*-Schnitten kräftig ab. In dem mehr median gelegenen Teil der Pyr. finden sich vereinzelt Körnchenzellen sowie Myelophagen mit randständigem Kern. Im Hinterstranggrundbündel sieht man in aufsteigender Reihenfolge während des zunächst die Endigung des funic. grac. in dem gleich benannten Kern, die an Ausdehnung zerebralwärts zunehmende subst. gelat. Rolando; dazwischen schiebt sich weiter in allmählicher Umwandlung in sein Kerngebiet der funic. cuneat. Ventrolateral legt sich der Saum der fibr. arcuat. extern. an. Wesentliche Markscheidenausfälle lassen sich in diesen Systemen ebensowenig wie in den

Kleinhirnseitenstrangbahnen nachweisen. In der med. oblong. findet sich (Thioninpräparate), im Bezirke der Pyramidenbahnen, ein Prozeß, der als ein entzündlicher aufzufassen ist (siehe Abb. 3 und 3a). Bei schwacher Vergrößerung schon fallen im Äquivalentbilde die beiden Zentralvenen, dicht in rundkernige Infiltrate eingepackt, auf. Selbst die kleineren Gefäße sind in ihrem Verlaufe durch die ihre Wandung erfüllenden Infiltratzellen deutlich erkennbar. Das ganze Gewebe ist reich an Kernen und großen zelligen Elementen, die sich besonders in der Umgebung der Gefäße zu häufen scheinen. Die Hirnhäute sehen etwas aufgelockert aus, besonders nach der Mittellinie zu, doch sind ihre Gefäße frei von krankhaften Veränderungen, auch die Gefäße der Raphe haben regelrechtes Aus-

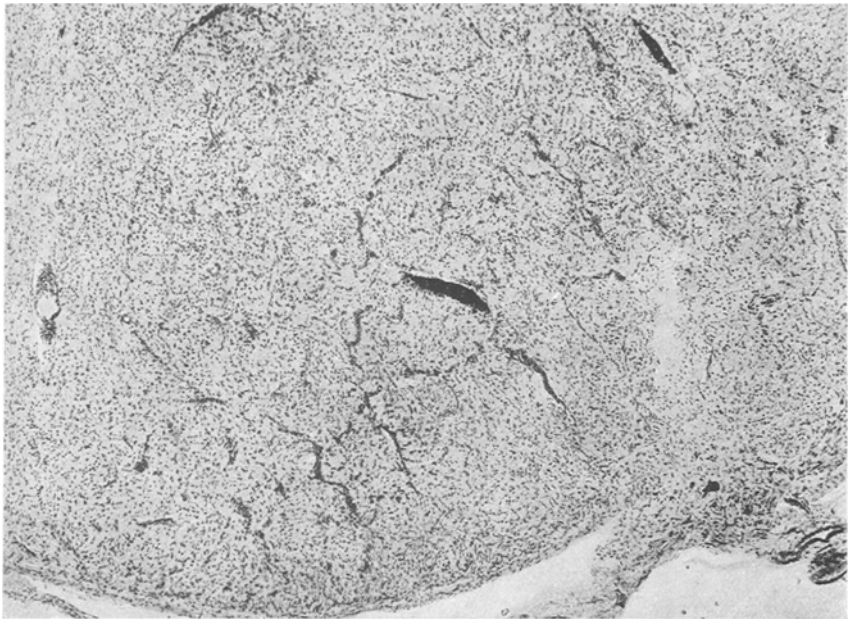


Abb. 3a. Areal der Pyramidenbahn in der med. obl. (Thioninpräparate.)
Planar 20 mm, Balgauszug 55 cm.

sehen. Bei stärkerer Vergrößerung zeigt sich, daß die das Gebiet der Pyramiden einnehmenden Zellen und Zellkerne den verschiedensten Elementen entsprechen, welche zum allergrößten Teile der Glia zu entstammen scheinen. Die glösen Formen zeigen starke Protoplasmabildung und retikuläre Struktur. Neben kleinkernigen Gliazellen treten zahlreiche mit großem ovalen Kern und stärker gefärbten Protoplasmaleib auf, desgleichen Gitterzellen von typischer Form. Außer den Gliaelementen mannigfaltigster Art liegen Myelinkugeln diffus zerstreut; ihnen gegenüber erweist sich die glöse Umgebung indifferent. Die Gefäße sind stellenweise von epithelartig aneinander gelagerten Gitterzellen geradezu eingemauert. Manche der Gitterzellen haben mehrere (2—6) Kerne; sie scheinen zu allermeist in glösem Gewebe zu liegen, doch sind sie auch in den adventitiellen Scheiden nachzuweisen. Die Entscheidung über ihre Abkunft läßt sich im Bereiche der Gefäße nicht mit Sicherheit treffen. Bei manchen Gliazellen läßt sich einwandfrei ersehen, daß eine Vakuolisierung des Zelleibes und Schrumpfung des Kernes beginnt. Ver-

einzelt fallen auch spinnenzellenförmige Elemente auf, die mit Ausnahme der äußeren sichtbaren Kontur ganz wie Körnchenzellen gebaut sind. Es scheint sich hier um Übergangsformen zu gliogenen Körnchenzellen zu handeln. Die plasmareichen Gliazellen mit großem blasigen, zum Teil geblähten, fast immer mehr peripher gelagerten Kernen und die sehr häufig der Kernmembranen genäherten, Kernkörperchen ähnlichen Gebilde erblickt man zahlreich im ganzen Gewebe verstreut. Ihre Protoplasmafortsätze lassen sich häufig bis nahe an die Gefäße verfolgen. In ihrer Häufung um die Kapillaren zeigt sich eine gewisse Parallele zu der Anordnung der Körnchenzellen. Manche gliöse Elemente haben riesige Dimensionen, und zwar ist besonders ihr Kern vergrößert, wobei ihr Plasma oft völlig farblos erscheint oder aber in einzelnen körnigen Brocken um den Kern angeordnet ist. Die sogenannte Reizform der Kerne sieht man in den kleineren Spinnenzellen und auch an sehr plasmaarmen Elementen. Kernteilungsfiguren werden fast ganz vermißt, um so häufiger dagegen liegen plasmaarme, rundliche oder ganz unregelmäßig geschrumpfte, homogene dunkle Gliakerne überall im Gewebe; bei manchen sind die Konturen des Zelleibes noch an einigen gröberen inkrustiert aussehenden, metachromatischen Plasmaresten zu erkennen. Stäbchenzellen sind verhältnismäßig selten; chromatinreiche Kerne sind vorhanden, doch nicht in besonders großer Anzahl. Die Gefäßinfiltrationen zeigen sich fast ausschließlich in den Kerngebieten, wo degenerative Veränderungen des Parenchyms sich nachweisen lassen und vornehmlich in den Pyramiden. Die Ganglienzellen des nucl. arcuat. praepyr. weisen Veränderungen auf. Das Plasma erscheint getüpfelt, krümelig zerfallen und zerstäubt; die Konturen des Kernes sind unscharf, der Kern blasig aufgetrieben. In den ventralen Kerngebieten der Olive zeigen die Ganglienzellen stellenweise Zerfall des Plasmas. Die Zellen des n. hypogloss. weisen zumeist einen blasig durchsichtigen Kern mit verwachsener Kontur auf. Das Plasma befindet sich größtenteils in körnigem Zerfall. An einigen Zellen lassen sich infolge Inkrustationen die Fortsätze weithin verfolgen. Um den körnig zerfallenen Protoplasmaleib sind die Trabantkerne vermehrt. In geringerem Maße erscheinen die Veränderungen in dem restlichen Kerngebiete des n. accessor. Weitgehendere Schädigungen ergeben sich dagegen wieder im Kerngebiete n. ambiguus. Man trifft teilweise nur Zelltrümmer von Ganglien, tropfigen Zerfall und Aufhellung des Plasmas. Der Kern ist dabei meist geschrumpft. Das gliöse Gewebe der Umgebung befindet sich im Reizzustande. Die Gefäßendothelien zeigen starke Schwellung, teilweise Wucherung. Hier und da enthalten sie ein grünliches Pigment in Tropfenform. In den größeren Gefäßen ist die adventitielle Schicht außerordentlich zellreich, zwischen den langgestreckten fixen Elementen sind Rundzellen dicht eingelagert. Vereinzelte Kerne dieser Zellen zeigen Radkernbildung, doch fehlen die typischen Plasmazellen gänzlich.

Bei Markscheidenfärbung erweisen sich die Pyramidenbahnen stark und fast gleichmäßig ergriffen. Einige kräftig gefärbte Markscheidenstränge, die vom nucl. arcuat. pyr. ausgehen, durchqueren im Gesichtsfeld das Pyramidenpolster. Die Olivenkleinhirnbahnen sind gut gefärbt. Von dem Kerngebiete der Hypoglossus gehen nur einzelne Fasern aus; das Faserwerk des nucl. hypogloss. erscheint fein, gelichtet. Die gleiche Veränderung trifft für das Kerngebiet des n. ambiguus zu. Die austretende Wurzel des n. vag. ist vielleicht etwas dünn. An der Radix des Facialis findet sich auf der einen Seite eine anscheinend frische Blutung. Neben den Zügen des Facial. sieht man den Glossopharyngeus in z. T. kräftigen Bündeln; das Cochlear- sowie Vestibularissystem treten ganz formiert auf. In den übrigen Kerngebieten und Strangsystemen lassen sich pathologische Veränderungen nicht nachweisen. Die Kapillaren sind auch hier in den Kern- wie Stranggebieten, in den Oliven erweitert und mit Blut gefüllt.

Die Brücke, in Chromsäure zu Färbungen nach Weigert und van Gieson vorbereitet, ist an Serienschnitten verfolgt. Die Einzelheiten der Zellkonturen heben sich nicht immer scharf ab; so erscheinen die Zellen des n. abduc. der einen Seite im Vergleich zu den zwischen den Assoziationsbahnen gelagerten Zellen des Pons etwas verwaschen. Nicht ganz einwandfrei scheint auch das Markscheidenbündel des n. abduc. zu sein; demgegenüber hebt sich am distalen Ende des Pons der Austrittsschenkel des n. facialis in einem flachen gegen den Brückenfuß offenen Bogen mit guter Markscheidenfärbung ab. Im Kerngebiete des n. facialis scheinen die Zellen verändert zu sein. Das umgebende Filzwerk von Markfasern ist gelichtet. Die Fasern der Pyramidenstränge sind mehr diffus betroffen, die mehr medial gelegenen Züge zeigen einen stärkeren Zerfall der Markscheiden. In den verschiedenen Schichten des Stratum der Brücke treten dagegen die Assoziationsfasern durch ihre kräftige Markscheidenzeichnung markant hervor, desgleichen hebt sich der fascic. longitudinalis gut ab. Man sieht in Höhe des n. coeruleus das corp. restiforme in den seitlichen Partien des Pons deutlich entwickelt. Das gliöse Retikulum hat im Bezirk der Pyramidenbahnen eine Verdichtung erfahren (van Gieson). Vereinzelt trifft man auf Körnchenzellen, die hier zwar nicht so zahlreich sind wie in der med. obl. und med. spinal. Im Gebiete der Schleife ist eine Zunahme der Glia mit Sicherheit nicht zu erkennen. Die Gefäßkapillaren sind erweitert und geschlängelt, teilweise strotzend mit Blut gefüllt, besonders im Höhlengrau. Adventitielle Infiltrationen im Bezirke der Pyramiden werden hier vermißt.

In Höhe der corp. quadrigem. post. fällt auf Spielmeyer-Präparaten an den Pyr.-Bahnen ein diffuser Markscheidenausfall, auf Ranke-Präparaten eine Wucherung des gliösen Gewebes auf. Man sieht Gliaelemente von starkfaseriger Struktur, deren spinnwebige Ausläufer teilweise zu einem weitmäschigen Gewebe vereinigt erscheinen. An einzelnen Stellen beherrschen sie das Gesichtsfeld völlig. Auf Fettpräparaten wird die Pyramidenbahn durch feintropfige Einlagerungen kenntlich. Die Gefäße erweisen sich auch hier stark gefüllt.

Auf Schnitten durch die Capsula interna in mittlerer Höhe, wo Thalamus und Caudatus, der Nucl. lentiformis u. pallidus getroffen sind, fallen die Pyramidenfasern durch geringe Markscheidenfärbung auf, dabei sind die Achsenzylinder zum Teil erhalten, zum Teil korkzieherartig gewunden. Fettpräparate zeigen sehr viele Myelinschollen, Ranke-Färbungen syncytiale Glianester neben starker Vermehrung von Gliakernen. An den basalen Stammganglien finden sich auf Thioninpräparaten keinerlei wesentliche Veränderungen. Wohl trifft man im Thalamus (nucl. lat.) auf Zellen mit wabiger Struktur und unscharfer Kernmembran. Ebenso zeigen sich im Putamen Zellen mit trüber Schwellung, Schwund der Tiroidschubstanz; doch dürfte diesen Veränderungen eine eindeutige Erklärung nicht beizumessen sein.

Von der motorischen Hirnregion sind Teile des rechten Bein- und Armzentrums der Thioninfärbung unterworfen worden sowie die untere Frontalwindung. Die einzelnen Schichten der Cortex lassen sich im allgemeinen wohl von einander trennen, nur stellenweise bereitet ihre Sonderung Schwierigkeiten, insbesondere an der Grenze von der lam. granular. intern. lam. pyramidal. — Bei schwächerer Vergrößerung (Abb. 4) fällt stellenweise ein völliges Fehlen der Betz'schen Zellen auf. Dafür sieht man unterhalb der an kleinen dunklen Kernen anscheinend reichen lam. III (Brodmann) einen Zellstreifen von dunkleren Kernen, dazwischen Ganglienzellen vom Typ der inneren Pyramidenzellen der Lam. III, und besonders kleinere Elemente der lam. V. Bei stärkerer Vergrößerung erkennt man, daß es sich hier um eine lebhaft vermehrte gliöse Elemente handelt, die in allen Formen auftreten. Es finden sich kleine, sehr dunkel gefärbte, oft rundliche, oft deutlich geschrumpfte vielgestaltete Kerne, um die ein Zelleib im Äquivalentbild nicht sichtbar ist, dann große blasige Kerne, zum Teil ohne Zelleib und Stäbchenzellen.

In den größeren Gliakernen ist meist ein einem Kernkörperchen ähnliches, mehr peripher liegendes metachromatisches Gebilde vorhanden. Besonders deutlich ist die gute Kernzeichnung in den nicht ganz seltenen Formen der gemästeten Zellen. Die Gliavermehrung ist häufig herdförmig. In solchen Herden trifft man bis zu zehn Gitterzellen mit randständigen, geschrumpften Kernen und grünlich gefärbtem Zelleib, der von feinen Plasmafäden netzartig durchzogen ist. Die

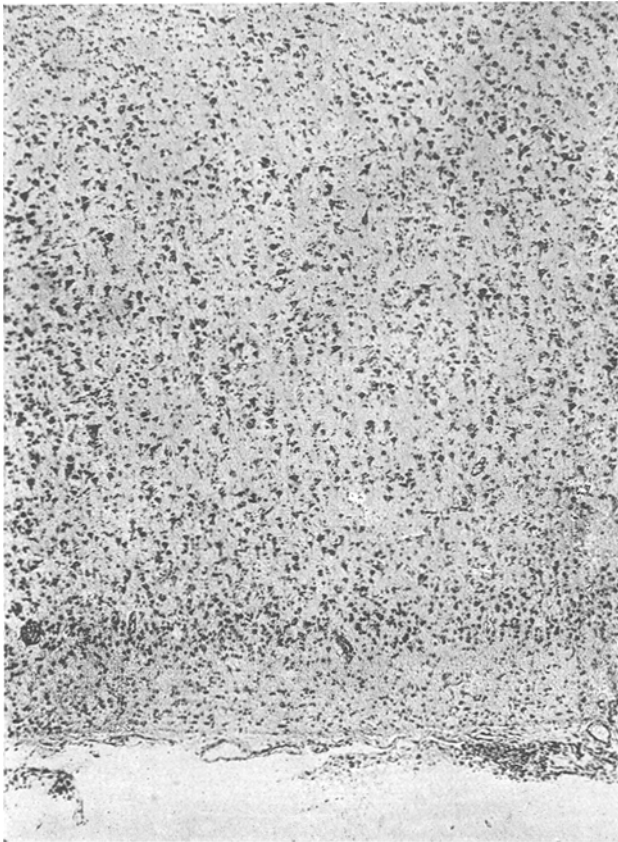


Abb. 4. Beinzentrum rechts nahe der Mantelkante. (Thioninpräparate.)
Planar 20 mm, Balgauszug 105 cm.

dadurch entstandenen Vakuolen sind von verschiedener Größe, die größeren liegen peripher. Gelegentlich findet man Reste von *Beetz*schen Zellen, die wie eine große Blase imponieren, deren äußerer Rand teils von glösem Plasma gebildet zu sein scheint, teils aus einem wolkigen, körnigen Zelleibrest besteht. Um solche Zellreste sieht man zahlreich gewucherte Gliazellen mit großen runden, sehr chromatinreichen Kernen und gut sichtbarem Plasmaleib, während die den Zellrand unmittelbar umgebenden Kerne oft gestreckt sind und mit ihrem feinkörnigen Plasmaleibe bogenförmig die große Vakuole umspannen. Vereinzelt trifft man noch auf völlig erhaltene, zumeist alsdann in Gruppen gelagerte *Beetz*sche Zellen. Die

größere Anzahl zeigt jedoch das Plasma homogenisiert, den Zelleib von unscharfer Begrenzung. Der Radiärstruktur der Rinde folgend sind oft Zellausfälle mit lebhaft reaktiver Gliawucherung in der fünften und sechsten Schicht erkennbar. Dasselbst finden sich zahlreiche Gliazellen mit manchmal großen Kernen. Die Ausfallbezirke verbreiten sich dann diffus in der dritten Schicht und können dort größere Bereiche der äußeren Zellagen dieser Schicht völlig zerstören. Im Windungsmark findet man eine außerordentliche Vermehrung der Glia, große Faserbildner mit stark gelappten, gut gezeichneten Kernen, Körnchenzellen mit karyorhektischen Kernformen, Stäbchenzellen und kleinen geschrumpften und vielfach verzerrten Gliakernen. Kernschatten liegen in buntem Gemisch dazwischen. Am ausgesprochensten ist dieses Bild im Weiß des Windungsmarkes. Die krankhaften Veränderungen haben stärker das Bein als das Armzentrum betroffen. An den Gefäßen sieht man eine gewisse Schwellung der Endothelien, daneben adventitielle Zellen, die schon zum Teil wie abgerundete Körnchenzellen imponieren, an den Gefäßen grünliche Abbauprodukte. Demgegenüber zeigt das strukturelle Bild im Frontalhirn (rechte untere Windung) so gut wie keinerlei Veränderungen. Die starke Umgestaltung der Zellen, insbesondere der *Beetz*-schen Formen, lassen sich auch auf der linken vorderen Zentralwindung (Armzentrum) auf *Bielschowsky*-Präparaten nachweisen. Bei den *Beetz*-schen Zellen wird die neurofibrilläre Struktur zumeist vermißt, der Kern erscheint fast pyknotisch. Das Plasma ist meist nur schattenhaft erhalten. Vereinzelt treten Formen von *Beetz*-schen Zellen auf, welche die Distinktion der Neurofibrillen an den Achsenzylindern und Fortsätzen verfolgbare und die netzige Struktur der Ganglienzelle noch ersehen lassen. Sonst ergibt sich ein fast völliger Zerfall der Achsenfortsätze. Die Gebiete des supraradiären Flechtwerkes, überhaupt die Achsenzylinder der drei oberflächlicheren Schichten zeigen durchgehends Reste von Axonen, kurze, gewundene, z. T. verklebte Fortsätze. Erst im Gebiete der lam. granular. intern., wo die Faserstrahlung in die Rinde dringt, zeigen die Achsenzylinder gestreckten Verlauf. Einzelne Bündel lassen sich bei guter Imprägnation weiter verfolgen, wenn auch in recht spärlicher Anzahl. Entsprechende Bilder geben *Spielmeyer*-Färbungen im Marke. Die Tangentialfasern grenzen wie feine Striche die Rinde ab. Auf *Ranke*-Präparaten fällt in der Area gigantopyramid. ein Streifen von dichten Gliazellen auf. Im Mark trifft man auf größere Gliazellen, manchmal Monstretypen, deren Faserung sich an manchen Stellen zu einem dichten Netz verbindet, an anderen Stellen auf solche, die Plasmafortsätze zu einem Gefäß senden. Fettpräparate (Scharlachrot) zeigen im Gebiete der Markkegel analog dem Verlauf der Markscheiden kleine und größere Schollen von Fett in Massen. In der Nähe von Gefäßen finden sich Körnchenzellen mit Fett beladen, ebenso enthalten die Endothelien der Gefäße Fett; dagegen ist im Grau nur um die Gliakerne herum eine feine Tüpfelung erkennbar. In der Area gigantopyramidal. treten nur fleckweise Gitterzellen mit feiner Fettüpfelung auf. Die Elasticamethode läßt keinerlei Neubildung oder Vermehrung von Gefäßen erkennen, die Gefäßwand zeigt keine pathologische Veränderung, hyaline Degeneration oder übermäßige Wucherung der Endothelien.

Die Durchmusterung der (sensorischen) *hinteren Zentralwindung* (Arm-, Beinzentrum links) mit den elektiven Methoden läßt ebensowenig eine krankhafte Veränderung ersehen wie die des *Balkens*. Auch die *Calcarinarinde*, der *nuc. dentatus* sind frei von krankhaften Erscheinungen.

Die *Meningen* weisen weder an Hirn noch Rückenmark irgendwelche wesentliche Besonderheiten auf.

Die *Muskelfasern* erscheinen (M. biceps. femor.) hyalin wachsartig degeneriert mit Wucherung der Sarkolemmkerne. Auf dem Querschnitte ist die pflaster-

steinartige Anordnung verwiseht; es zeigen sich Schrumpfungsbilder. Interstitiell ist eine Bindegewebswucherung vorhanden, stellenweise finden sich Rundzellen-infiltrationen.

Kurz zusammengefaßt ergibt der histologische Befund folgendes Bild: Es fällt schon makroskopisch eine Verschmälerung der vorderen, weniger der hinteren Zentralwindung auf, welche an sich physiologisch schon schmaler ist, und zwar im Bein- und Armzentrum bei sonst wohl entwickelten Windungen. Makroskopisch erscheinen am Rückenmark die Vorderhornsäulen verschmälert, cervicalwärts zunehmend. Die Grenze zwischen grauer und weißer Substanz ist zumeist nicht ganz scharf. Es zeigen die Zellen im Vorderhorn einen weitgehenden Schwund (Atrophie und Zahlverminderung), besonders im Halsmark. Ergriffen sind vornehmlich die Zellgruppen, welche angesprochen werden als Eigenapparat für die Muskeln der Extremitäten und des Halses mit Degeneration der vorderen Wurzeln. Die Pyramidenvorder- und seitenstränge entbehren in ihrem ganzen Verlauf bis zur Cortex der Markscheiden bei Erhaltung der Axenzylinder. Ihr Gebiet ist durch ein gliöses, faserreiches Gewebe substituiert. In der med. oblongat. finden sich entzündliche Infiltrate. In und um die Kapillaren sind Rundzellen und Körnchenzellen und sowohl im Weiß der Pyramiden als im Grau von motor. Kerngebieten. Sie sind wohl als der Ausdruck eines akuten Fortschreitens im Krankheitsprozeß anzusehen. Es treten also neben den degenerativen entzündliche Prozesse in die Erscheinung. Schon v. *Czyhlarz* und *Marburg* haben auf das Auftreten von entzündlichen Prozessen hauptsächlich in der med. obl. hingewiesen. „Den Ausgangspunkt der Erkrankung, da derselbe wahrscheinlich mit der Stelle der größten Intensität derselben zusammenfällt, müssen wir (in vorliegender Beobachtung) in die Gegend vom Hypoglossuskern bis zur Halsanschwellung verlegen, was mit der Mehrzahl der Beobachtungen zusammenfällt.“ *Hänel, E. Meyer, Jakob* haben die entzündlichen Veränderungen in diesem Gebiete später bestätigen können. Der Befund in der vorderen Zentralwindung entspricht im wesentlichen den Ergebnissen von *Janssen, P. Schröder, A. Jakob*: Es zeigt sich eine Verschmälerung des Rindenquerschnittes, der zellige Aufbau der Rinde ist erheblich zerstört, die radiäre Gliederung der Rindenzellen ist unscharf und ungleichmäßig, hat an Dichte eingebüßt. Stäbchenzellen und eine gliöse Wucherung in Form einer Pseudokörnerschicht in der Area gigantopyramidalis treten auf. In dieser Region befinden sich zudem große Pyramidenzellen z. T. im Zustande des Zerfalls; ferner fallen Zellen mit Auflösung der Chromatinschollen und des Protoplasmaleibes sowie Veränderung des Chromatins der Zellkerne und Zellschattenbildung auf. Es liegen somit Zellveränderungen vor, wie sie bei chronischen Prozessen sich finden und die als Zustände von

Nekrobiosen, von Sklerosen nach *Nissl* aufgefaßt werden. Größere Strukturveränderungen im Aufbau und in der Schichtung der hinteren Zentralwindung fehlen dagegen völlig. Gliawucherung zeigt sich überall an atrophischen Stellen lediglich als Ersatz. Gefäßveränderungen von wesentlicher Bedeutung haben sich ebensowenig wie eine Veränderung an den Hirnhäuten nachweisen lassen. Im wesentlichen beschränken sich die krankhaften Erscheinungen ziemlich scharf auf den motor. Eigen- und Leitungsapparat des Zentralnervensystems, betreffen ferner die motor. Kerne des Bulbus (n. facial., nucl. ambiguus u. accessor, n. hypogl.). Die klinischen Erscheinungen lassen sich somit durch den zugrundeliegenden anatomischen Prozeß erklären; die Diagnose auf eine amyotrophische Lateralsklerose und Bulbärparalyse wird vollends bestätigt. Für die Pathogenese immerhin sind die entzündlichen Erscheinungen im Weiß und Grau am Hirnstamm von einiger Bedeutung. Im Zusammenhang mit der abnormen Gestaltung der vorderen Zentralwindung, vornehmlich in den Zentren für Bein und Arm, weisen sie im Sinne der Konstitutionspathologie auf eine erhöhte Anfälligkeit des kortikospinalen Apparates, auf eine Kombination von endogenen (erworbenen dispositionellen) mit exogenen Faktoren hin.

Zur Pathologie der a. L.:

Gefäßveränderungen werden in der Literatur im allgemeinen nur selten angeführt, jedenfalls ergeben sie nichts Eindeutiges. Um einen vaskulären Prozeß im engeren Sinne handelt es sich jedoch wohl nicht. Bemerkungen darüber finden sich bei *Strümpell*, *Loesewitz*, *Mott*, *Pilcz*, *Haenel*, *Ballet*, *Czyhlarz* und *Marburg*, *E. Meyer*, *A. Jakob*, *Margulis*. Vielleicht ist den Veränderungen an den Gefäßen bisher noch zu wenig Beobachtung geschenkt worden; sie legen die Vermutung einer vaskulären toxaemischen Pathogenese (*Haenel*) sehr nahe.

Margulis hat auf eine bedeutende Verdickung und Verwachsung der weichen Häute untereinander, welche nach den unteren Teilen des Rückenmarks zunahm, aufmerksam gemacht. Vom ätiologischen Standpunkte möchten die Autoren mehr eine Verbreitung eines toxischen oder infektiösen Agens auf dem Wege der Lymphbahnen in den weichen Hirnhäuten annehmen.

Die anatomischen Befunde bei der a. L. haben häufig eine Mitbeteiligung auch anderer Strangsysteme ergeben, ohne immer klinisch in die Erscheinung getreten zu sein. Oft hat sich eine Affektion der Kleinhirnstrangbahnen (*Rossi* und *Roussy* u. a.) oder Degeneration im Gebiete der Kleinhirnbahnen und des Gowerschen Bündels nachweisen lassen (*Spiller*, *Pilcz*, *Sarbo*, *Skukowsky*, *Haenel*, *Schröder* u. a.). In den Hintersträngen ist eine Lichtung wiederholt gefunden worden. *Oppenheim* weist allein auf nicht weniger als 74 Fälle hin mit Degeneration der Hinterstränge (zit. nach *Haenel*). Den gleichen Befund teilen ferner u. a. *Hectoën*, *Spiller*, *Rossi* und *Roussy*, *Marburg*, *Haenel*, *Margulis* mit. Häufig hat allerdings eine Kombination mit luischen Prozessen vorgelegen. Eine Degeneration des Balkens haben *Holmes*, *Mott-Tredgold*, *Wenderowicz-Nikitin*, *Probst* und *Spiller* beschrieben. Die beiden letzteren deuten diese mit Vorbehalt als ein Zugrundegehen von Kollateralen der Pyramidenbahnen. Der von *Kaes* untersuchte *Nonnesche* Fall zeigte Veränderungen im Cuneus, *Hoche* fand eine Degeneration der Schleife, *Muratow* eine solche in der Olivenzwischenschicht. *Holmes* gibt Degenerationen der Thalamus-

Rindenfasern an; die Faserdegeneration des Großhirns haben *Wenderowicz* und *Nikitin* insbesondere untersucht. *Schäffer*, *Oppenheim*, *Haenel*, *Margulis* möchten wegen der Erkrankung auch anderer Systeme die a. L. nicht als eine Systemerkrankung aufgefaßt wissen.

Über den Ausgangspunkt der Erkrankung ist noch so gut wie nichts bekannt. Die Schwierigkeit der Frage nach dem Beginn des Prozesses beruht teilweise darin, daß meist weit vorgeschrittene Krankheitsfälle zur Untersuchung kommen.

Nur für die Formen der a. L., welche sich aus einer Poliomyelitis entwickeln, steht der Anfang des Leidens anscheinend einwandfrei fest. Auf die Erkrankung der Vorderhörner bei der a. L. hat *Oppenheim* als primären Entstehungsort das Hauptgewicht gelegt, wenn er auch ein gleichzeitiges Befallensein der Seitenstränge nicht ausschließt. Demgegenüber hat *Anton* betont, es könne daraus, daß die Vorderhörner am stärksten, nicht der Schluß gezogen werden, daß sie auch zuerst erkrankten. Er nimmt vielmehr eine gemeinsame Reaktion der gesamten Neurone des motorischen Anteils im Zentralnervensystem auf eine chronisch krankmachende Ursache an. Eine primäre Erkrankung der Pyramidenbahn schließt er nicht ganz aus, da der Einfluß der Pyramidenbahnen nicht nur ein funktioneller, sondern auch ein trophischer zu sein scheine. *Marie*, *Brissaud* verlegen den Beginn der Erkrankung in die Degeneration der Strangzellen (der kommissuralen Bahnen) an, welche ihrerseits zu einer Schädigung der Vorderseiten- und Pyramidenbahnen führen, eine Annahme, welche aufs entschiedenste von *Hoche* abgelehnt ist. *Goebel* betrachtet die Erkrankung der kurzen Kommissuralfasern als eine Folge der Atrophie der Ganglienzellen der Vorderhörner. Auch er betont die gleichzeitige Erkrankung der motorischen Neurone bei der a. L. und sieht die Ursache mit *Strümpell* in einer abnormen kongenitalen Beschaffenheit des Zentralnervensystems. Auf Grund der histopathologischen Untersuchung über die vordere Zentralwindung bei Läsion der Pyramidenbahnen und bei der a. L. kommt *P. Schröder* im Gegensatz zu *Montanaro* zu dem Schluß, daß die Hirnveränderung bei a. L., das corticale Ursprungsgebiet der Pyramidenbahn, sekundärer, nicht primärer Natur ist. Aus alledem erhellt, daß der histologische Charakter der a. L. weder völlig geklärt ist noch daß die funktionellen Zusammenhänge und die dadurch bedingte Verlaufsart des Leidens restlos Aufschluß über Fragen betreffs des corticomuskulären Apparates geben. Nach *Hoche* sollen die Degenerationsvorgänge an dem ganzen motorischen Leitungssystem (Hirnrindemuskel) zeigen, daß es entsprechend der Neuronenlehre zwei trophisch und funktionell von einander isolierte Streckenbahnen mit selbständiger Erkrankungsfähigkeit gibt. Die indirekten Degenerationen stellen nach ihm keine Degenerationen im eigentlichen Sinne dar; denn sie unterscheiden sich von den direkten als Veränderungen mit langsamem Tempo und mit geringer Stärke. Das zweite Neuron degeneriert gewissermaßen aus Inaktivität. In einem gewissen Widerspruch stehen dazu die Ergebnisse von *Brünnig* (zit. nach *Held*). Bei Exstirpation der motorischen Rindenregion konnte er wohl eine Degeneration der Pyramidenbahn, nicht aber eine histologische Reaktion im Vorderhorn des Rückenmarkes erzielen. Obwohl hier die psychomotorischen Reize ausgeschaltet sind, hat die Vorderhornzelle keine Chromatolyse erkennen lassen. Anderseits wird behauptet (*Munk*), daß die Exstirpation motorischer Rindenfelder zum Verlust der Querstreifung der zugehörigen Muskeln führt, da die Muskelfasern im ganzen doppelbrechend werden, daß sie gleichzeitig aber den Tonus erhöht. Dadurch war die angeführte Anschauung *Hoches* erweitert und ist ein biologischer (trophischer) Einfluß des primären Neurons auf den Muskel begründet. So lassen sich die Veränderungen an den Muskeln bei der a. L. deuten. Eine funktionelle Wechselwirkung zwischen primärem und sekundärem Neuron muß angenommen werden. Wieweit im übrigen Assoziationsbahnen und Anastomosen von Neuronen einen

funktionellen Reiz ausüben und eine etwaige Degeneration hintanhalten, mag dahingestellt bleiben. *Steinert* hat u. a. darauf hingewiesen, daß bei der cerebralen Hemiplegie die Schultermuskeln, der Arm sowie die kleinen Handmuskeln von der Atrophie befallen sind, und zieht daraus den Schluß, daß die sogenannten Muskelatrophien und die analogen Atrophien bei spinalen Lähmungen der Ausdruck eines trophischen Einflusses der corticospinalen Bahnen auf die Muskulatur der Extremitäten seien. Er gibt folgende Formel: Die Läsion der Pyramidenbahnen führt zur Muskelatrophie. Ist nebenher der Einfluß funktioneller Impulse zur Vorderhornzelle und damit zur Muskulatur auch auf den anderen bekannten, ihr übergeordneten Bahnen, reflektorischen, extrapyramidal motorischen beeinträchtigt, so erreicht die Atrophie höhere Grade. Die Lehre von den Degenerationen im Zentralnervensystem bekommt durch die Histogenese *Helds* und die Verlegung des Hauptgewichtes auf die fibrillogenen Zonen im Nervensystem noch eine besondere Fassung. *Apathy*, *Bethe* und *Nissl* sehen in ähnlicher Weise das Wesentliche des Nervensystems durch das Fibrillenwerk dargestellt. Die Leistung der Zellsubstanz deckt sich nicht mehr mit dem Umfang der Neuroblasten, erst recht nicht mit dem Begriff des Neurons. Das Neuron ist nach *Held* eben keine histologische, keine genetische Einheit. Die genetische trophische Einheit ist nicht das Neuron, sondern die fibrillogene Zone. Diese Auffassung läßt mancherlei Schwierigkeiten in dem anatomischen Bilde der a. L. verständlich erscheinen, gibt eine gewisse Einheitlichkeit in der genetischen Erkrankung des kortikomuskulären Systems, klärt auch zum Teil manche physiologische und klinische Ergebnisse besser. Bei der Erforschung der a. L. hat man von jeher das Augenmerk auf die Pyramidenbahnen geworfen als Hauptbahn für die corticospinale Reizleitung, andere mehr supplementäre Bahnen für die motorische Leistung, insbesondere den tract. rubro-spinal (*Monakowsche Bündel*) vernachlässigt. Durch ihn ist eine Verknüpfung von Vorderhornzelle des Rückenmarkes über den roten Kern in der Haube zum Thalamus bekanntlich vorhanden. Wenn auch die funktionelle Bedeutung dieser Bahn beim Menschen gering ist, so haben doch neuere Forschungen, vor allem von *C.* und *O. Vogt*, auf die Wichtigkeit dieser Bahnen wegen ihrer Beziehungen zur Statik hingewiesen. Es liegt vom theoretischen Standpunkte nahe, daß außer den Pyramidenbahnen auch die extrapyramidalen Bahnen, der Tract. rubr. spin., leicht von der krankmachenden Schädigung mitergriffen werden kann. Eine gegenseitige biologische Beeinflussung ist ja auch sehr einleuchtend. Die Pathologie (*O.* und *C. Vogt*) der sogenannten extrapyramidalen Innervationsstörungen hat doch eine typische Lokalisation nach Gliedabschnitten, selbst nach Muskeln, als sehr wahrscheinlich gemacht. *Krehl*, *Foerster*, *Sherrington* betonen die „Mengen von Innervationsströmen“ bei dem Zustandekommen einer Bewegung. „Für unsere Vorstellungen fallen die Zentral- und Brückenganglien in der Regel noch völlig aus, das Kleinhirn wird nur spärlich berücksichtigt. Auch das Stirnhirn spielt eigentlich vorerst noch kaum eine Rolle“ (*Krehl*).

Zum Schluß sei noch ein Krankheitsfall wegen seines besonderen Beginns und Verlaufes mitgeteilt:

Fall 6. E. B., Dienstmädchen, 22 Jahre alt, geboren 1899 in Holstein, kam zum ersten Male zur Aufnahme mit folgender Einweisung vom Arzt:

Am 21. VIII. 1921 erkrankte sie an heftigen Kopfschmerzen und Lähmung des linken Armes und beider Beine. In den ersten 3 Wochen stellte sich keine wesentliche Veränderung ein; dann trat allmählich eine Besserung auf, so daß sie gestützt einige Schritte gehen kann. In der letzten Zeit sind jedoch keine Fortschritte mehr zu verzeichnen. Behandlung mit Jodkali, Elektrisieren, Wasser-

mann negativ. Die begleitende Krankenschwester ergänzte den Bericht noch dahin. Die Pat. wurde ins Krankenhaus mit Wagen eingeliefert. Sie konnte nicht gehen. Das rechte Bein und der linke Arm waren gelähmt. Über Störungen der Sprache, des Schluckens, der Stuhl- und Urinentleerung ist der Krankenschwester nichts bekannt. In den ersten Tagen hatte Pat. etwas erhöhte Temperatur. Erregungszustände oder Störungen des Bewußtseins wurden niemals beobachtet. Genaue Angaben über eine vermutliche Ursache und Beginn der Krankheit kann die Schwester nicht machen.

Die Kranke E. B. gab selbst folgende Vorgeschichte von sich: Die Großmutter mütterlicherseits solle „gemütskrank“ gewesen sein. Eltern leben, gesund. Mutter vor 10 Jahren an Leistenbruch operiert. Nerven- und Geisteskrankheiten sind sonst nicht in der Familie gewesen; keine Trunksucht. Ihre drei Brüder (von 26, 18 und 7 Jahren) seien gesund und kräftig, zwei oder drei Geschwister bei der Geburt gestorben, Ursache unbekannt. Mutter sei deshalb vor der Geburt des letzten Kindes hier zur Frauenklinik zur Entbindung gefahren. Kind blieb am Leben (die Mutter hatte 1917 einen septischen Abort). Pat. selbst sei nie ernstlich krank gewesen, habe bis zur jetzigen Erkrankung nie einen Arzt gehabt, habe sich bis zum 21. VIII. vollkommen wohlgefühlt, habe bis dahin immer tüchtig körperlich arbeiten müssen, sei auch immer zum Tanz gegangen, habe gar nicht die geringste Schwäche eines Gliedes bemerkt. Am 21. VIII., es sei gerade ihr Geburtstag gewesen, habe sie sich krank gefühlt, Kopfschmerzen in der Stirngegend, mußte sich zu Bett legen, keine Halsschmerzen, keine Schluckbeschwerden, kein Erbrechen, kein Lidhängen, kein Doppelsehen. Vom Arzte seien Pulver verordnet. Nach 3 Tagen wieder besser, verrichtete ihre Arbeiten wie früher. Sie vermag nicht anzugeben, ob Fieber während dieser Tage bestanden hat, da die Temperatur nicht gemessen sei. Eine Woche später, am Dienstag, dem 31. VIII., habe sie dann ohne irgendwelche Vorboten beim Aufrichten von Weizengarben ein Ziehen im linken Arm von der Schulter ab und eine Schwäche bemerkt, habe aber noch weiter gearbeitet. Während der nächsten Tage wurde die Schwäche im Arm immer größer, auch trat eine Schwäche beim Gehen ein, so daß sie am Donnerstag, dem 2. IX., mit der Arbeit (Melken und Landarbeit) aussetzen mußte und am 3. IX. dem Krankenhaus zugeführt wurde. Sie könne sich nicht erinnern, daß damals noch andere Personen der dortigen Gegend erkrankt seien, habe nie Schmerzen oder irgendwelche Gefühlsänderungen an den Gliedmaßen bemerkt. Kurz nach der Einlieferung in das Krankenhaus sei der Zustand schnell recht schlecht geworden, erst nach Elektrisieren trat Besserung ein, bei der Einlieferung nach hier sei sie dann auf dem Wege der Besserung gewesen. Bis auf die Bewegungsstörungen habe sie keine Beschwerden. Auch Atemstörungen habe sie nie bemerkt, nie Blasen- oder Mastdarmstörungen gehabt. Der damals erhobene körperliche Befund ergab: Größe 1,61 m. Gewicht 54,5 kg. Die inneren Organe zeigten nichts Krankhaftes. Hirnnerven frei; insbesondere keine Sprach- und Schluckstörungen. Reflexe der oberen Extremitäten recht lebhaft, links schwächer vorhanden. Abdominal + beiderseits. Knieschnenreflex rechts = links, von der Tibiakante auslösbar. Achillessehnenreflex links +, rechts fraglich. Bei Bestreichen der Fußsohlen gehen sämtliche Zehen dorsal, vielleicht eine Andeutung von Babinski; doch findet sich bei wiederholter Prüfung nie eine isolierte Dorsalflexion der großen Zehe. Andeutung von Spasmen in den unteren Extremitäten. Die Sensibilität ist am ganzen Körper für alle Qualitäten intakt; keine Störungen von Stereognosie und Lagesinn. Beim Romberg kein Schwanken, der Gang ist vorsichtig, etwas schleppend. Die großen Nervenstämme und die Muskeln sind auf Druck nicht empfindlich. Die Muskulatur des linken Armes zeigt eine periphere zunehmende Verjüngung (20,5 zu 22,5 cm). Besonders ergriffen sind der

Thenar und Hypothenar; die Hand erscheint flach, die Finger neigen zur Krallenhandstellung; Überextension im Grundgelenk, besonders des vierten und fünften Fingers mit Beugung im Mittel- und Endgelenk. Die Fingerkuppe des Daumens kann nur die des zweiten und dritten Fingers aktiv berühren. Der Daumen kann nicht opponiert noch adduciert werden. Streckung des Daumens behindert. Behinderung der Streckung vom zweiten bis fünften Finger zunehmend im Mittel- und Endgelenk. Im linken Bein ist die grobe Kraft stärker herabgesetzt als im rechten. Blase und Mastdarm werden willkürlich entleert. Die elektrische Untersuchung ergab eine partielle Ea-R. im Gebiet des linken Armes, der rechten Hand und der unteren Extremitäten, besonders quantitative Herabsetzung der Muskeln und Nervenregbarkeit. Der Blutwassermann war (4. XII. 1920) negativ. Die Lumbalpunktion (4. XII. 1920) Liquor anfangs blaß und hell, dann blutig. Druck 220 mm; Liquor zentrifugiert. + WaR. gibt Eigenhemmung. Psychisch: Sie verhielt sich freundlich und zuvorkommend, litt häufig unter Heimweh, war sonst gleichmäßig guter Stimmung. Das Gewicht stieg im Laufe von 10 Wochen bis zur Entlassung von 54,3 kg auf 58,3 kg an. Temperaturbewegungen sind nie beobachtet worden. Die Diagnose lautete auf eine spinale Muskelatrophie, wahrscheinlich als Folge eines poliomyelischen Prozesses. Mit Rücksicht auf die Pyramidensymptome an den unteren Extremitäten wurde auch an eine abortive Form der a. L. gedacht. Ihre abermalige Aufnahme erfolgte 1 Jahr später: Sie sei seit der Entlassung immer zu Hause gewesen, habe etwas im Haushalt geholfen, aber sie habe nicht regelrecht arbeiten können, vor allem hätten die Beine so schnell versagt. Schlimmer seien die Beschwerden nicht geworden, eher habe sie das Gefühl, es sei besser geworden. Unwohl sei sie regelmäßig gewesen. Der körperliche Befund am 18. XI. 1921 ergibt: Größe: 1,63 m. Gewicht: 58 kg. Temperatur: 36°. Schädel nicht druckempfindlich. Masse 55,5 : 18 : 15 cm. Pupillen: rechts = links, rund. R. L. +. R. C. +. A. B.: frei. Cornealreflex +. Conjunctivalreflex +. Augenbefund (Prof. Oloff): Papillen beiderseits o. B. V. nicht druckempfindlich. VII. symmetrisch. XII. gerade, zittert nicht. Gaumen gleichmäßig gehoben. Rachenreflex +. Sprache: ungestört. Schilddrüse: o. B. V. N. +. M. M. E. +. Die Konturen der linken Schulter treten schärfer vor als rechts. Eine Atrophie zeigt sich an der gesamten Muskulatur des linken Armes, und zwar beginnend mit m. pectoral, deltoideus; die beiden M. supra- und infraspinati zeigen keine erkennbaren Unterschiede, dann übergehend auf die Oberarmmuskulatur, in stärkerem Grade zunehmend am Unterarm und noch ausgesprochener an der Hand. Fibrilläres Muskelzittern im Gebiete des linken Daumenballens und der m. interossei. Reflexe oberer Extremitäten beiderseits gleich. Leichte Spasmen des linken Armes. 20 cm oberhalb des Ellenbogens rechts 27 cm, links 24 cm. 10 cm oberhalb des Ellenbogens rechts 25 cm, links 21,5 cm. 10 cm unterhalb des Ellenbogens rechts 22,5 cm, links 18,5 cm. 20 cm unterhalb des Ellenbogens rechts 16 cm, links 14,5 cm. Mittelhand: rechts 20 cm, links 17 cm.* Motilität des rechten Armes ungestört. Alle Bewegungen sind kräftig. Dyn. rechts 85. Links: Motilität in Schulter und Ellenbogengelenk nach allen Seiten hin frei, jedoch mit herabgesetzter Kraft, im Ellenbogengelenk Kraft geringer als im Schultergelenk. Beugen im Ellenbogengelenk etwas kräftiger als Strecken. Hand- und Fingerbeweglichkeit rechts ungestört, links Hand in Andeutung von Krallenhandstellung. Sp. spatii interossei eingesunken Atrophie des Thenar und Hypothenar. Die linke Hand fühlt sich kühler an als rechts; ist mit Schweiß bedeckt. Pro- und Supination ziemlich kräftig. Dorsal- und Volarflexion in vollem Umfang, jedoch mit sehr geringer Kraft, ebenso Adduktion und Abduktion, Beugen und Strecken in den Fingergrundgelenken mit geringer Kraft in vollem Umfang, Strecken im Mittelgelenk nur unvollkommen, Bewegungen in den Endgelenken nur ange-

deutet. Spreizen und Adduzieren der Finger nur andeutungsweise, Abduktion des Daumens ziemlich gut, Opposition nur in ganz unvollkommenem Maße. Abdominalreflex beiderseits +. Von seiten der Blase und des Mastdarmes keine Beschwerden. Motilität im Hüft- und Kniegelenk in vollem Umfang, doch rechts Kraft geringer als links. Der rechte Fuß steht in leichter Spitzfußstellung und erscheint infolge Erschlaffung der Muskulatur (Hohlfuß) kleiner als der rechte Fuß. Dorsalflexion des rechten Fußes unmöglich. Plantarflexion rechts gut, jedoch Kraft geringer, links beides ungestört. Ab- und Adduktion beider Füße gut. Pro- und Supination rechts nur andeutungsweise, links gut. Bewegungen der Zehen nicht deutlich gestört. Spasmen rechts mehr als links. Die spastischen Erscheinungen und sonstigen Pyramidensymptome treten deutlicher in Erscheinung, wenn die Kranke zuvor längere Zeit gegangen war. Maße: 20 cm oberhalb Pat. rechts 46 cm, links 45 cm. 10 cm oberhalb Pat. rechts 37 cm, links 38 cm. 10 cm unterhalb Pat. rechts 30 cm, links 30 cm. 20 cm unterhalb Pat. rechts 25 cm, links 25 cm. Skapulo-humeralreflex beiderseits +, Patellarreflex beiderseits lebhaft, jedoch rechts mehr als links, rechts auch oberhalb Pat. auslösbar. Kein Patellarklonus. Achilles bds. +. Kein Fußzittern. Oppenheim: rechts +, links fraglich. Babinski zeitweise rechts +, links fraglich. Gordon: rechts andeutungsweise +, Strümpfellsche Tibialisphänomen fehlt bds. Berührung: lokalisiert. Gang: Mit dem rechten Bein etwas klebend, sonst ungestört. Schmerzempfindung: Intakt. Temperatursinn: Ungestört. Tiefensensibilität: Intakt. Kniehackenversuch: Sicher. Romberg: Zunächst leichtes Schwanken, dann sicher. Keine Schluckstörungen, keinerlei Zwangseffekte. Innere Organe ohne Besonderheiten. Blutdruck: R-R. am rechten Arm 125/70 mm Hg, am linken Arm 112/60 mm Hg. Hgb. 80, Blutsenkungsgeschwindigkeit 2 Stunden. Erythrocyten 6 400 000. Leukocyten 10 600. Cytologische Formel: Neutrophile Leukocyten 81%, Eosinophile Leukocyten 2%, Übergangsformen 4,5%, Lymphocyten, klein 11,5%, Lymphocyten, groß 2%.

WaR. negativ.

Elektrische Untersuchung.

	Links		Rechts	
	farad. Rollenabstand	galvan.	farad. Rollenabstand	galvan.
<i>Erbscher Punkt</i> . .	$\frac{1}{2}$	6 M.A.	$\frac{1}{2}$	0,6 M.A.
n. ulnaris	$1\frac{1}{2}$	0,4 M.A.	1	0,6 M.A.
n. medianus	$1\frac{1}{2}$	0,8 M.A.	1	0,5 M.A.
n. radialis	2	0,4 M.A.	1	0,4 M.A.
m. supra-spin. . .	1	1,0 M.A.	1	1,0 M.A.
m. infra-spin. . .	2	1,4 M.A.	2	1,2 M.A.
m. pectoralis . . .	3	2,0 prompt	1	0,5
m. deltoideus . . .	1	0,8 M.A. prompt	$\frac{1}{2}$	0,8 M.A.
m. biceps.	1	0,8 M.A. prompt	$\frac{1}{2}$	0,8 M.A.
m. ext. dig. com. .	$\frac{1}{2}$	1,0 prompt	1	0,4 M.A.
ext. carp. rad. . .	1	0,8 prompt	1	0,6 M.A.
ext. carp. uln. . .	1	0,8 prompt	1	0,5 M.A.
ext. pol. long. . .	$1\frac{1}{2}$	1,0 prompt	$1\frac{1}{2}$	0,6 M.A.
abduct. pol. long. .	1	0,6 M.A. prompt	1	0,6 M.A.

	Links		Rechts	
	farad. Rollenabstand	galvan.	farad. Rollenabstand	galvan.
flex. digit. com. . .	1 $\frac{1}{2}$	0,8 M.A.	1	0,4 M.A.
flex. carp. rad. long.	1	0,8 M.A. prompt KSZ>ASZ	1	0,4 M.A.
m. inteross. . . .	2 $\frac{1}{2}$	0,8 M.A. prompt KSZ>ASZ, von d. Kathode, unerreich- bar von der Anode.	1 $\frac{1}{2}$	0,6 M.A.
m. abd. digit. V. .	4 $\frac{1}{2}$	0,6 M.A. träge ASZ>KSZ	1	0,8 M.A.
abd. poll. brev. . .	5	0,8 KSZ>ASZ	2	0,4 M.A.
m. opponens . . .	unerregbar	unerregbar	1 $\frac{1}{2}$	0,5 M.A.
abduct. pol. brev. .	4 $\frac{1}{2}$	von d. Anode bei stärk. Strom schw. wurmf. Zuckg., d. Kathode unerregbar.	1 $\frac{1}{2}$	0,4 M.A.

An den unteren Extremitäten findet sich elektrisch eine regelrechte Erregbarkeit.

Psychisch: Die Stimmung ist etwas labil, sonst nicht besonders auffallend. Sie trägt ein schüchternes Wesen zur Schau, das sich oft hinter einem verlegenen Lächeln zu verbergen sucht.

Zusammenfassung:

E. B. erkrankt in ihrem 22. Lebensjahr unter heftigen Kopfschmerzen und gleichzeitig auftretenden paralytischen Erscheinungen beider Beine und des l. Armes. Allmählich stellt sich ein Rückgang der Erscheinungen ein. Bei der erstmaligen Untersuchung, 3 Monate nach dem akuten Beginn, findet sich eine peripherwärts zunehmende Atrophie des Armes. Die Hand zeigt Krallenhandstellung, die kleinen Handmuskeln sind eingesunken; zeitweise werden fibrilläre Zuckungen beobachtet. Elektrisch zeigt sich eine partielle Ea-R. der kleinen Handmuskeln. Daneben bestehen Anzeichen einer Läsion der Pyramidenbahnen auch an den unteren Extremitäten.

Das plötzliche Einsetzen der Erkrankung unter „influenzaartigen“ Erscheinungen (Kopfschmerzen, allgemeines Unbehagen) mit dem Lähmungstyp ohne sensible Störungen legt die Annahme einer Poliomyelitis acuta bzw. Encephalomyelitis acuta infiltrativa nahe. Ihr Beginn erfolgt ja häufig unter dem Zeichen einer allgemeinen Abgeschlagenheit. Dagegen spricht nicht das sporadische Auftreten des Krankheitsfalles. In der Folgezeit ist es zu einer Rückbildung

der Erscheinungen gekommen; im Vordergrund steht seit der erstmaligen Untersuchung 1920 eine spinale Muskelatrophie (Aran-Duchenne). Die lebhaft gesteigerten Reflexe (Verbreiterung der reflexogenen Zone, Andeutung von Spasmen) haben die Diagnose auf eine abortive Form der a. L. als wahrscheinlich gemacht. Die Untersuchung ein Jahr später hat ein Fortschreiten des Leidens nicht gezeigt. Auch jetzt bestehen die Pyramidenanzeichen fort, treten insbesondere deutlicher in die Erscheinung nach Anstrengungen. Die atrophischen Störungen des Armes sind stationär geblieben. Die Kranke selbst gibt an, das Gefühl einer Besserung ihres Leidens zu verspüren, beklagt vor allem, daß die Beine ihr den Dienst so schnell versagen. Sie stammt aus einer völlig gesunden Familie, hat sich körperlich und geistig regelrecht entwickelt, ist früher nie krank gewesen.

Zur Klinik der amyotrophischen Lateralsklerose.

Nach den herrschenden Anschauungen der Neuronentheorie läßt sich die a. L. symptomatologisch auf die Erkrankungen des sekundären (spinalen) und primären (corticalen) Neurons zurückführen. Später schließen sich zumeist noch die Zeichen der Bulbärparalyse an. Nach diesen Gesichtspunkten hat *Charcot* (1874) das Krankheitsbild der a. L. abgegrenzt. Nahe Beziehungen und Übergänge bestehen zu den chron. spinalen Amyotrophien, sowie zu der Poliomyelitis ant. chron. s. subacuta. Von letzterer ist die a. L. oft überhaupt nicht immer scharf zu trennen; eine chron. Poliomyelitis ant. kann in eine a. L. übergehen, so daß alsdann häufig die Differentialdiagnose in das Belieben des Einzelnen gestellt ist. Die spin. progr. Muskelatrophie wird von manchen Autoren als eine abortive Form der a. L. aufgefaßt; so ist nach *v. Leyden* und *Goldscheider* die a. L. als eine subacute Form der spin. progr. Muskelatrophie oder progr. Bulbärparalyse bezeichnet. *Marburg* sieht in der a. L. ganz allgemein eine chron. progr. nucleare Amyotrophie und läßt die charakteristischen Züge für die Diagnose von diesem Gesichtspunkte aus gewinnen. Dabei läßt er offen, ob der bei der a. L. auftretende Prozeß als ein rein degenerativer oder degenerativ entzündlicher aufzufassen ist. Nach ihm ist es gleichgültig, den Ausgangspunkt zu erforschen, wenn man den Prozeß als einen entzündlichen betrachtet, ob er in den Zellen, in den Fasern oder gar in den Pyramidenbahnen zuerst einsetzt. — Zur Beantwortung der Frage, von wo aus der Prozeß bei der a. L. seinen Ausgang nimmt, in welcher Reihenfolge und welchen Abschnitten er das Zentralnervensystem ergreift, ist auch das klinische Bild herangezogen worden. *Charcot* hat angegeben, daß die Lähmung stets der Atrophie vorangehe; für die unteren Extremitäten räumt auch *Strümpell* dieses Verhalten ein. Eine gewisse Regelmäßigkeit von spastischen Symptomen neben einer Muskelatrophie besteht nach ihm an den oberen Extremitäten. Bei dem hemiplegisch einsetzenden Typ nimmt *Probst* ein primäres Ergriffensein der zentralen Neurone an. Elektiv und zumeist befallen werden von dem atrophischen Prozeß an den oberen Extremitäten die Daumenmuskeln, die Mm. interossei, der M. abductor digit V., die Muskeln an der Streckseite des Vorderarmes, später auch die Beuger (M. biceps) und Strecker (M. triceps) des Vorderarmes, die Mm. deltoidei, infra und supraspinati. Die motorischen Wurzeln dieser Muskeln umfassen etwa den vierten Cervical- bis ersten Dorsalsegment. Es liegen auch Beobachtungen vor, wo die Reihenfolge umgekehrt descendierend ist, so folgt auf einen bulbären Anfang nicht ganz selten eine schnelle Descension des Prozesses. Den Beginn der a. L.

in den oberen Extremitäten sah *Probst* 20 mal gegenüber 9 mal in den unteren, *Mally* und *Miramont de Larognette* 38 mal gegenüber 13 Krankheitsfällen. Die Beteiligung der Beine setzt also seltener und meist später ein. An den unteren Extremitäten werden zumeist der *M. quadric. fem.*, die Muskeln vorn am Unterschenkel, die Wadenmuskeln und kleinen Muskeln der Füße befallen. Die Innervation dieser Muskelgruppen umfaßt etwa das dritte Lumbal- bis dritte Sakralsegment. Die Kernlokalisation der motorischen Wurzeln der gesamten Muskeln der oberen und unteren Extremitäten befindet sich in dem mehr lateralen Teile der Vorderhornsäulen. Die Ganglienzellen liegen offenbar im Rückenmarke nahe beieinander wegen ihrer funktionellen Zusammengehörigkeit.

Die Auffassung über das Phänomen der fibrillären Zuckung ist keine einheitliche. Stellt sie einen Reizeffekt der motorischen Vorderhornzellen (*Slauck*), eine Aufhebung der Synchronizität mehrerer gleichzeitig auftretender Reize auf ein Muskelbündel dar, gibt es eine tonogene Fibrillenaktion im Sinne *Frank's*? Hier sei die Beobachtung von *Simon-P. Hoffmann* an einem 44-jährigen Handlungsgehilfen mit *Crampi* bei a. L. angeführt. Es stellten sich schmerzhaft Krämpfe in der Oberschenkelmuskulatur (künstlich auf Kathodenschluß bei faradischem Strom) ohne Ea-R. ein, die mit fibrillären Zuckungen erloschen. Sie wurden als der Ausdruck einer Funktionsstörung der Vorderhornzelle gedeutet. Aus den Aktionsstromkurven wurde gefolgert, daß die vom Vorderhorn ausgehenden Erregungen bei willkürlichen Kontraktionen exakter rhythmisch als beim Crampus seien, oder mit größerer Wahrscheinlichkeit, daß beim Crampus sich nur ein Teil des Muskels kontrahiert und die Möglichkeit von Interferenzen der Aktionsströme verschiedener Fasergruppen sehr herabgemindert ist. Der Kranke J. K. (1) hatte häufig unter Crampi zu leiden. Das Fehlen von fibrillären Zuckungen bei chron. spin. Mukselatrophien hat *J. Hoffmann* unter Hinweis auf eine Äußerung *Gowers* betont. „Fibrilläre Zuckungen sind zwar ein charakteristisches Merkmal, aber weder immer vorhanden, noch auf dieses Leiden beschränkt.“ Dadurch können differentialdiagnostische Schwierigkeiten zwischen neuropathischen und myopathischen Erkrankungen entstehen. *J. Hoffmann* behauptet auch, daß „bei rein spinalen Muskelatrophien Ea-R. nicht gegenwärtig zu sein braucht“. Eine gewisse Schwierigkeit bei der Atrophie der Ganglienzellen bereitet die Erklärung der Erscheinung der Reflexsteigerung bei der a. L. Bei der Poliomyelitis acuta fehlen die Sehnenreflexe dauernd. *Lewandowsky* hält es für zweifelhaft, ob dieses Fehlen nun auf einer Zerstörung der Vorderhornzellen und nicht etwa auf der Schädigung anderer Teile der grauen Substanz zwischen Vorder- und Hinterhorn beruht. Der Widerspruch im Verhalten der Patellarreflexe bei der a. L. hat gar zu der Annahme veranlaßt, die Umschaltungsstelle von sensibler in motorischer Erregung in das *Gerlachsche* Fasernetz oder die solitären bipolaren Ganglienzellen am Hinterhornhals, bzw. in den medialen Vorderhornrand zu verlegen (*Erben*). *Strümpell* sieht in der bloßen Annahme eines spinalen Reflexonus in dem auf ihn einwirkenden cerebralen Hemmungsfasern jedenfalls keine Erklärung der klinischen Beobachtung. Er meint auch, „etwas müsse noch im Spiele sein, was wir nicht kennen“. Für den Reflexbogen ist der Muskeltonus nicht gleichgültig, ein gewisser Spannungszustand für den Ablauf des Reflexes sogar Vorbedingung. So wird bei hochgradiger Hypotonie unter sonstigen vorhandenen Bedingungen die Auslösung des Reflexes häufiger vermißt. Vorstellungsgemäß ist nach der Neuronenlehre bei der a. L. eine Steigerung des Reflexes wegen des Ausfalles der allerdings hypothetisch angenommenen Hemmungen von übergeordneten, in den Pyramidenbahnen verlaufenden Neuronen erklärlich. Analoge Beobachtungen, beispielsweise das Wiedererscheinen des Patellarreflexes bei bestehender Tabes infolge späterer Apoplexie

liegen vor (*Lewandowsky*), wenn überhaupt dieser Vergleich gezogen werden darf. Hier mag die Erklärung des Sehnenphänomens von *Frank-Schäffer* mit Vorbehalt gestreift werden, da sie noch zur Diskussion steht. Nach ihm wird der Tonus nicht von den Vorderhornzellen und den motorischen Nerven beherrscht, sondern von dem antagonistischen Spiel des autonomen Nervensystems, von den Zentralapparaten nicht reflektorisch, sondern automatisch unterhalten. *Frank* erhebt weiterhin überhaupt Zweifel an der spinalen Natur der Sehnenphänomene. Daß die Fragen über Tonus und andere Reflexe von vielerlei Komponenten abhängig sind und daher kompliziert liegen, mag noch durch die Heranziehung des Einflusses vom Vestibularapparat, vom Kleinhirn und dessen Verbindungen anschaulich dargelegt sein. Interessant auch sind die Beobachtungen, wo trotz Degeneration der Pyramidenstränge keine spastischen Symptome bestanden haben (*Leyden, Kahler, Déjérine, Kußmaul, Maier, Barth, Vierordt, Strümpell, Probst* u. a.). Klinisch stünde ein Fehlen des Bauchdeckenreflexes (desgl. auch des Cremasterreflexes) als regelmäßig zu erwarten. Anatomisch begründet ist dies durch seinen Verlauf: Nach Eintritt durch die hinteren Wurzeln des neunten bis zwölften Interkostalnerven gelangt er durch die Hinterstränge, weiterhin die mittlere Schleife zur motorischen Rindenregion der gekreuzten Seite (am Sulc. Rolandi). Nach Umschaltung auf die zentrifugale Bahn, die Pyramidenbahn, verläßt der Impuls auf dem Wege der Neurone das neunte bis zwölfte Dorsalsegment. Und doch läßt sich der Abdominalreflex bei der a. L. zumeist noch lange nachweisen.

Eigenartig ist bei der a. L. auch das Verhalten des Babinskischen Phänomens, das man bei der Läsion der Pyramidenbahnen regelmäßig erwartet und das doch nicht selten vermißt wird. Von *Oppenheim, Marburg, Janssens, Starker, Margulis* u. a. wird darauf hingewiesen. Das Phänomen sollte bei der a. L. um so mehr erwartet werden, da die Pyramidenbahn anatomisch sich nahezu völlig marklos erweist; es also mit derselben Regelmäßigkeit angetroffen werden müßte, wie bei neugeborenen Kindern, bei denen die Pyramiden noch marklos sind. Auf die zum Teil sehr divergenten Anschauungen dieses Phänomens sei hier nicht ausführlicher eingegangen. *Monakow* bezeichnet es als einen pathologisch-spinalen Gemeinschaftsreflex, der eine Steigerung des Tonus anzeigt. Jedenfalls wird das Babinskische Phänomen nicht als eindeutiger Beweis für eine Läsion der Pyramidenbahn angesehen, sondern nur für eine Innervationsstörung des sog. Zentrums des Fußsohlenreflexes in seinen corticalen Verbindungen, die vielleicht in den Pyramidenbahnen verlaufen (*van Valckenburg*). Ob zur Erklärung des häufig beobachteten Ausfalls des Babinskischen Zeichens auch die Mitbeteiligung anderer Bahnen, insbesondere des rubrospinalen Bündels herangezogen werden darf, möge dahingestellt bleiben. Es sei nur erwähnt: Bei einem Herde im roten Kern, also einer Affektion des *Monakowsschen* Bündels, haben *Raymond* und *Cestan* ein Fehlen der Dorsalflexion der Großzehe beobachtet. Das Phänomen wird u. a. von *Homburger, Pfeifer* mit den subcorticalen Ganglien in Beziehung gebracht. „Als eine rudimentäre Athetose gedeutete Dorsalflexion der großen Zehe“ sprechen *C.* und *O. Vogt* das *Babinskische* Zeichen bei Erkrankungen des Striatum an. Die letzten Angaben seien mit Rücksicht auf die Modifikationsmöglichkeit dieses Zeichens erwähnt. Das *Oppenheimsche* Phänomen ist bei negativem Babinski alsdann sehr wertvoll.

Als Ausdruck eines lediglich auf die corticale Bahn beschränkten Zeichens sei noch der unwillkürlich sich einstellenden zwangsmäßig ablaufenden Affektäußerungen gedacht. Das Zwangslachen wird von verschiedenen Autoren als ein häufiges Symptom auch bei a. L. angeführt (*Strümpell, Probst, Marie, Mott, Oppenheim, Haenel, Janssens, Scheel, Margulis*).

Auf die Beteiligung des Bulbus weist insbesondere die eigentümliche „bulbäre“ Störung der Sprache hin. Am Bulbus werden der Reihe nach die Nerven von Zunge und Gaumensegel, Schleim und Kehlkopfmuskulatur befallen.

Aus der *Seifertschen* Klinik hat *Brehm* den zentralen Lähmungen des Kehlkopfes unter besonderer Berücksichtigung der a. L. eine Arbeit gewidmet. Er geht aus vom *Simon-Rosenbachschen* Gesetz: Eine organische Affektion sowohl des zentralen wie peripheren Nervensystems, welche die motorischen Kehlkopfnerve trifft, wird, falls sie nicht eine komplette Paralyse sämtlicher von jenen Nerven versorgten Muskeln hervorruft, stets zuerst oder ausschließlich die Stimmbandabductoren (*Postici*) lähmen. Die zentralen Erkrankungen der Kehlkopfnerve zeigen acht Fälle von a. L. mit bulbärparalytischen Erscheinungen (*Syllaba, Lenz, Cil, v. Rad, Münster*). *Brehm* teilt selbst beobachtete Fälle mit, zwei sind laryngoskopisch genau untersucht. In den Fällen ergab sich gemäß dem *Simon-Rosenbachschen* Gesetz eine Parese oder Paralyse der Abductoren, und zwar in beiden Fällen eine einseitige, einmal rechtsseitig und einmal linksseitig. Somit findet das Gesetz seine Bestätigung, daß zuerst oder ausschließlich nur die Abductoren gelähmt werden. Der Nerv. laryng. infer. ist kein gemischter, sondern wie nach den klinischen Beobachtungen anzunehmen ist, ein motorischer. Bei der Bulbärparalyse (*Paralysis glosso-labiopharyngealis*) verläuft am Larynx die Lähmung auch ganz nach dem *Simon-Rosenbachschen* Gesetze. Nur hier und da beobachteten manche Autoren nur eine Lähmung der Abductoren. *Strümpell* sah bei einem Kranken Glottiskrampf. Damit ist das klinische Bild der a. L. im wesentlichen abgeschlossen.

Selten sind Zeichen einer Erkrankung der Augen beobachtet, sie sind vielleicht auch wenig beachtet. Störungen der Augenmuskeln finden sich in der Literatur hier und da zerstreut. Daß ein Nystagmus bisweilen zu einer Verwechslung mit multipler Sklerose den Anlaß geben kann, erwähnen *Hoffmann, Sarbo, Spiller, Münster, Haenel*. *Hérard* fand infolge Abducensparese einen Strabismus convergens. Auch *Doering* erwähnt bei einer 35jährigen Kranken, daß der M. abducens dext. insuffizient sei. Auf eine Differenz der Pupillen weisen u. a. *Strasmann, Kempners* Kranker war luesverdächtig. Die Formen der a. L. mit reflektorischer Pupillenstarre sind atypisch und wohl meist luischer Natur (*Cestan, Dupny-Dutemps, Dornblüth*). Die Fälle *Schlesinger, Redlich* werden noch erwähnt. Alle diese Mitteilungen stammen aus der vorserologischen Zeit. *Hoche* fand im Kerngebiete des Oculomotorius degenerierte Fasern (*Marchi-Osmiummethode*.) Klinisch waren keine Störungen hervorgetreten. Die Oculomotoriuswurzeln selbst zeigten einzeln untergehende Fasern. Der Trochleariskern war frei, die Wurzelfasern der Nerven nur wenig verändert. Eine chron. doppelseitige chron. Ophthalmoplegie findet sich nach *Guinon* und *Parmentier* nicht selten kombiniert mit einer Glosso-labio-pharyngealparalyse. Dagegen wird vor allem von *Probst* betont, daß die Augenmuskelkerne bei den fortschreitenden Erkrankungen der motorischen Leitungsbahnen mit Affektion der Bulbärkerne und der Ganglienzellen der der Vorderhörner unversehrt bleiben. Der Schluß darf jedenfalls gezogen werden, daß die motorischen Kerne der Augenmuskelnerven in ihrem ganzen peripheren wie corticalen Verlauf so gut wie niemals von dem Prozeß der a. L. ergriffen werden im Gegensatz zum hypogl., facial., accessor. und laryng. (nuc. ambiguus). Veränderungen am Augenhintergrunde (zit. nach *Wilbrandt* und *Sänger*) sind nach *Uhthoff* bei der a. L. fast nie beobachtet. Nur bei atypischen Fällen dieses Leidens liegen Beobachtungen darüber vor. So von *Spiller*, der in einem Falle von a. L. eine linksseitige Pupillenstarre und doppelseitige Neuroretinitis konstatierte. *Wilbrandt* und *Sänger* möchten es dahingestellt sein lassen, ob es sich hier nicht um eine luische Erkrankung gehandelt habe, da

der 55jährige Pat. syphilitisch gewesen sein soll. *Lanois* und *Lemonine* erzählten von einem nicht typischen Fall von der a. L.; der mit Opticusatrophie zu Beginn des Leidens erkrankt war. *Münzer* berichtet ausführlich über eine 24jährige Pat., welche 2 Wochen nach einem Abort Sprach- und Kaustörungen, sowie eine Schwäche der oberen und unteren Extremitäten dargeboten hatte. Nach vorübergehender Besserung nahmen letztere wieder zu mit ausgesprochenem Spasmus. Nach 2 Jahren fand sich eine Opticusatrophie. Unter zunehmender Schwäche trat der Exitus letalis ein. Die Sektion ergab eine graue Degeneration der weißen Substanz des Rückenmarkes. Der Fall wäre aufzufassen als eine a. L., kombiniert mit Sklerose der Kleinhirnseiten und der Pyramidenvorderstrangbahnen. Die Sehnerven wurden mikroskopisch nicht untersucht. *Ballet* und *Rose* berichten über einen Fall von doppelseitiger Opticusatrophie bei *Charot-Mariescher* Amyotrophie. Die Opticusatrophie bei dieser Form von Muskelatrophie sei außerordentlich selten. Es wären nur zwei Fälle bekannt, die *Sainton* in seiner Dissertation veröffentlicht habe. Beginn der Krankheit im 15. Lebensjahre. Ein Bruder des Pat. hat angeblich an derselben Krankheit gelitten. Befallensein der distalen Muskelgruppen an allen vier Extremitäten nebst Integrität der proximalen Muskelgruppen, die Rumpf- und Kopfmuskeln frei. Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergab Abblassung der temporalen Hälfte der Papille. Die mikroskopische Untersuchung der Sehnerven fehlt. In dem *Rosmannschen* Falle fand sich bei einem 60jährigen Zimmermann, der an a. L. litt, am Augenhintergrunde: beide Papillen sind völlig verwaschen bis in die angrenzenden Partien der Retina hinein, geringgradige Schwellung; einen analogen Befund erhob *Bing* bei seinem 29 Jahre alten Pat.: blasse Papillen, doch keine Atrophie. Im Falle von *Wenderowic* und *Nikitin* fanden sich am rechten Augenhintergrunde eine geringfügige venöse Hyperämie und etwas verwaschene Grenzen der Papille, desgleichen eine Pupillendifferenz bei Reaktion auf Licht und Nahepunkt. WaR. im Serum negativ.

Über Geschmacksstörungen auf einer Zungenhälfte hat *Lennalm* berichtet.

Die oben, betreffs der Reflexe und des Tonus aufgeworfenen Fragen erscheinen sehr wohl berechtigt, da sie eine präzise Aufstellung von klinisch-biologischen Vorgängen anstreben und eine Analyse der tatsächlich in Betracht zu ziehenden Möglichkeiten fordern. Sie weisen hin einerseits auf das Hypothetische und Konstruktive, das der klinischen Diagnostik anhaftet, betonen andererseits die symptomatische Betrachtungsweise. Diesen Lücken und Unklarheiten nachzugehen entspringt dem wissenschaftlichen Bedürfnis. Sie dienen weiterhin als Winke und Wegweiser zum ferneren Forschen. Die bisherige Erforschung und Kenntnis des anatomischen Prozesses der a. L. beantwortet somit nicht restlos alle Symptome. Eine einheitliche Auffassung aller Erscheinungen ist nicht möglich. Sie ist dadurch erschwert, da Erfahrungen von Einzelkenntnissen mosaikartig auf die a. L. übertragen werden.

Unter den angeführten 7 Krankheitsfällen ist D. S. (5) wegen der Kontrolle durch den anatomischen Befund der wichtigste. Als disponierendes Moment ist die vermutliche Poliomyelitis der u. E. in frühester Kindheit anzusehen. Die a. L. nimmt von hier nach langer Ruhepause seinen Fortgang. Bei P. B. (2) bestand zunächst auch das Bild einer spin. progr. Muskelatrophie, das durch Übergreifen auf die u. E. das

Symptomenbild der a. L. nahelegt. E. Br. (6) ergibt eine spin. Muskelatrophie mit mehr vorübergehend aufgetretenen spastischen Erscheinungen an den u. E. Passager verlaufende Anzeichen von Spasmen bei der a. L. betonen insbesondere *Raymond* und *Parrot*. Die Beteiligung der u. E. setzt gewöhnlich später ein. Der Krankheitsfall ist daher wohl als eine abortive Form der a. L. in dem angeführten Sinne anzusehen; bei I. K. (1) treten gleich anfangs mehr die spastisch-paretischen Symptome der u. E. in den Vordergrund; sie haben vermutlich auch den Sturz bedingt. Bei dem W. M., P. W. und C. D. (3, 4, 7) setzte die Erkrankung im rechten Arme ein mit Schwäche, Atrophie, Klauenhandbildung. Fibrilläre Zuckungen sowie Ea-R. ließen sich an dem atrophischen Arme allemal nachweisen. In der Entwicklung des Leidens sprang der Prozeß jedesmal auf den anderen Arm über, weiterhin später zunächst auf das gleichseitige Bein, dann beide Extremitäten. Zeichen der Bulbärparalyse bestanden bei W. S., P. W. (5, 4), bei J. K. (1), allerdings noch im Beginn. Das Verhalten der Reflexe ergab fast immer einen gesteigerten Ablauf an den geschädigten Extremitäten, oft bis zum Klonus. Ausgesprochene Spasmen wurden nur bei den weit vorgeschrittenen Fällen (2, 5, 7) vermißt. Die Bauchdecken waren bei (4, 5) nicht zu erzielen. Der Babinski fehlte bei 1, 3, 5, war auch bei 7 nicht ganz sicher, trotzdem spastische Symptome vorlagen. Bei W. M. (3) mag eine Erklärung dafür durch den Hinweis auf einen übermäßig starken Strecktonus der Muskeln der u. E. gegeben sein, bei D. S. (5) ist das Fehlen wohl durch die Klumpfußbildung bedingt. Es scheint, als wenn erst bei den weiter vorgeschrittenen Fällen die Bauchdeckenreflexe, das *Babinskische* Phänomen schwinden, wie ja gerade auch bei diesen Krankheitsfällen zumeist ausgesprochene Spasmen nicht mehr bestehen.

Zwangsbewegungen der Mimik waren bei 1, 3, 4, 5 zu beobachten. Augenstörungen, Nystagmus und eine Blickparese bot der Fall 2. Es sei jedoch auf die Einschränkung der Unterordnung dieses Falles unter die a. L. bei der Zusammenfassung verwiesen. Bei W. M. (3) traten desgleichen die Augen bds. nicht in die Endstellung, bei seitlicher Einstellung nach links erfolgten grobe Einstellungszuckungen, auch erschienen die Papillen am temporalen Rande blaß, die Grenzen im ganzen etwas unscharf. Die Blutdruckdifferenzen (2, 3, 6) mit niedrigerem Druck auf der stärker atrophischen Seite deuten reaktiv auf funktionell geringere Beanspruchung des betroffenen Armes hin. Die Blutbilder (1, 2, 3, 6) lassen keinerlei Schlüsse zu. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit bei 1 und 3 schließen mit größter Wahrscheinlichkeit einen tuberkulösen und luischen Prozeß aus. Störungen der Sensibilität für alle Qualitäten sowie solche seitens der vegetativen Organe wurden in keinem der Fälle beobachtet. Schmerzen im klinischen Bild der a. L. sind an sich selten, finden sich bereits bei

Charcot erwähnt sowie in den Fällen von *Rot, Koschewnikow, Preobrajewsky, Schultze, Egger, Renz, Meyer, Claude, Lejonne, Lhermitte*.

Psychische Störungen stärkeren Grades sind bei den vorliegenden Krankheitsfällen nicht beobachtet worden. Alle zeigten durchweg eine euphorische Grundstimmung; sie waren, wenngleich wiederholt ein Stimmungswechsel ohne ersichtlichen Grund sich einstellte, in einer recht zuversichtlichen Erwartung der Besserung ihres Leidens. Ihre Zuversichtlichkeit stand in einem ausgesprochenen Gegensatz zu der Schwere und dem steten Fortschreiten der Erkrankung. Manche von ihnen hatten unter starkem Heimweh zu leiden. Die geistige Regsamkeit hatte im allgemeinen nachgelassen. Eine weitgehende Demenz fand sich bei dem D. S. (5), bei welchem das Leiden am weitesten vorgeschritten war. Wie bei allen schweren organischen Erkrankungen (Tbc., Paralyse, Tumor cerebri, Carcinom, Encephalitis epidemica u. a. schweren Leiden im terminalen Stadium), *so mildert auch hier die Natur versöhnend durch eine Änderung der geistigen und gemüthlichen Verfassung die Schwere der Erkrankung. Sie ist wohl als Ausdruck einer schweren Allgemeinerkrankung anzusprechen.*

Geistesstörungen bei a. L. sind v. *Carbó, Haenel* kurz erwähnt. Eingehender behandelt haben sie die folgenden Autoren.

Pilcz 35jähriger Kranker, übrigens Semit, bot psychisch eine Paranoia mit ausgedehnten systematischen Beeinträchtigungs- und Verfolgungsideen, sowie mannigfaltigen Halluzinationen. Bei ihm war die Anamnese bezüglich der Heredität und sonstigen Schädlichkeiten völlig ergebnislos.

Die 64jährige Pat. *Dornblüths* zeigte ein zirkuläres Irresein, ihr Bruder war an einer paralytischen Seelenstörung gestorben.

Den von *Gentile* mitgeteilten Fall konnte ich auch nicht im Referat durchsehen.

Psychische Störungen bei der a. L. gehören jedenfalls nicht zum Krankheitsbilde, gewinnen nur als Ausdruck einer krankhaft nervösen Veranlagung eine Bedeutung.

Unter dem Symptomenkomplexe der a. L. verlaufende Erkrankungen des Z. N. S.

In der Literatur sind Fälle von *multipler Sklerose* beschrieben worden, welche das Syndrom einer *amyotrophischen Lateralsklerose* auch anatomisch (*Pitres, Déjérine, Molosumbow, Nonne, Brauer, Probst* u. a.) darboten. *Oppenheim* hat darauf hingewiesen, daß Symptomenbilder von Vorderhornseitenstrangtypus oder die sklerotische Pseudoform der a. L. durch die multiple Sklerose vorgetäuscht werden. Ihre Natur kann zeitweilig überhaupt nicht oder erst nach fortgesetzter längerer Beobachtung erkannt werden. Ob der Gärtner P. B. hierher zu rechnen ist, dazu wäre eine längere Beobachtung erforderlich gewesen.

Eine von *J. Hoffmann* (1918) demonstrierte Kranke wurde wegen des vorhandenen Nystagmus anfänglich als an multipler Sklerose erkrankt angesehen

und erst nach $\frac{3}{4}$ Jahren bei erneuter Aufnahme wurde die Diagnose auf eine a. L. gestellt. Spastische Formen der multiplen Sklerose mit einem Typ der spastischen Spinalparalyse sind ja häufig beschrieben worden (*Charcot, Erb, Pitres, Lapinsky, Thomas et Comte, Eichhorst, E. Müller* u. a.). Spinale Muskelatrophien bei multipler Sklerose finden sich von zahlreichen Autoren erwähnt, so von *Jolly, Leube, Hess, Claus, Marie, Fürstner, Probst, Oppenheim, Schnitzler, Brauer, Siemerling* und *Räcke, Schuster* u. a. Diese Typen der multiplen Sklerose in der Form einer Poliomyelitis, progr. chron. Muskelatrophie oder gar einer a. L. sind ungemein selten, wenn auch die letztgenannte Abart nach *H. Oppenheim* häufiger beobachtet wird und sich nosologisch erst auf Grund des ganzen klinischen Krankheitsbildes von der „reinen“ amyotrophischen Lateralsklerose unterscheiden läßt.

Über das Vorkommen des klinischen Bildes der a. L. als Ausdruck einer luischen Erkrankung des Zentralnervensystems ist kaum etwas zu finden (zit. nach *Nonne*). *Spiller* und *Leopold* erwähnen Fälle, die klinisch neben den Erscheinungen der spinalen progressiven Muskelatrophie auch solche der Seitenstränge aufwiesen, ebenso *Mott* und *Tretgold, Rothmann, Marburg, Souques et Bandonin*. *Nonne* selbst beschreibt einen Fall, bei dem zuerst das Bild der spastischen Parese der unteren Extremitäten bestand, sich infolge eines neuen Schubes einer Atrophie der Zunge und eine bulbäre Sprachstörung entwickelte, Atrophien an den oberen Extremitäten während der Zeit der Beobachtung nicht in die Erscheinung traten. Durch Spinalpunktat war der luische Infekt gesichert. *Dana* (zit. nach *Nonne*) fand 1906 bei 130 Fällen von spinaler Muskelatrophie, und zwar solcher vom Charakter der Poliomyelitis chron., der *Aron Dachmanns*chen progr. Muskelatrophie und der amyotrophischen Lateralsklerose in nicht weniger als ca. 25% Syphilis in der Anamnese. Neuerdings hat *A. Jakob* einen Fall von a. L. untersucht. Er ist dabei zu dem Schluß gekommen, auf Grund der vorausgegangenen luischen Infektion als das wahrscheinlichste ätiologische Moment die Syphilis zu bezeichnen.

In den vorliegenden Krankheitsfällen lag anamnestisch niemals Lues vor. Die serologische Untersuchung ergab allemal ein negatives Ergebnis. Eine Lumbalpunktion ist leider nur in einem der Fälle vorgenommen worden. Erfahrungen darüber auf Grund eines größeren Materials liegen nicht vor. Die Goldsolkurve ergab in dem einen Falle keinerlei Fällung ganz im Gegensatz zur multiplen Sklerose, wo ja häufig eine Lueskurve gefunden wird. Es sei jedoch betont, daß die vier Reaktionen bei der a. L. meist einen negativen Befund ergeben (*Souques, Bandonin, Lantnéjoul, Claude, Cicard, Marie, Chatelin, Nonne*).

Bei der symptomatologischen Betrachtungsweise in der Neurologie bereitet es mitunter Schwierigkeiten, nach den vorherrschenden klinischen Formen die a. L. von dem vielgestaltigen Krankheitsbilde der *Syringomyelie* zu unterscheiden. Stehen motorische Symptome im Vordergrund, so wird die Annahme einer a. L. erleichtert. Erkrankungsformen von *Syringomyelie* mit motorischen, spastischen Symptomen sind unter anderen von *Marie, Guillaumin, Gallawardin* beschrieben und als „formes spasmodiques“ bezeichnet worden.

Elzholz beobachtete einen Pat., wo die Diagnose zwischen *Syringomyelie* und a. L. schwankte. Einige Fälle finden sich in der Literatur, wo eine *Syringomyelie* bei Lebzeiten eine a. L. vorgetäuscht hat, so *Kahler* und *Pick, Schlesinger, Bouchaud, Schulze* berichtet über eine Kombination von *Syringomyelie* und a. L. Eine unter dem Bilde der a. L. verlaufende Erkrankung bei einem 40jährigen Kaufmann mit einer Lues in der Anamnese beschreibt *Lehmann*. Insbesondere bei *Syringomyelie* des Cervicalmarkes kann eine a. L. vorgetäuscht werden. *Oppenheim* weist 1884 schon darauf hin, daß geringe, aber dauernde Sensibilitätsstörungen und trophische Veränderungen bei der a. L. ganz ähnlich wie bei der *Syringomyelie* auftreten können.

Erb diagnostizierte eine a. L., wo die Sektion eine Tumorbildung im ganzen Hals- und Dorsalmark ergab.

Unter dem Symptomenkomplex einer neurotischen Muskelatrophie verlief ein von *Izechowsky* mitgeteilter Fall über einen 42jährigen Turnlehrer ohne hereditäre Belastung. Er hatte eine Zeitlang an Platzangst gelitten. Das Leiden hatte in den Beinen begonnen. Auf der Höhe der Erkrankung bestanden keine Contracturen oder Lähmungen von spastischem Charakter, vielmehr solche schlaffer Natur. Die Sektion (ausgeführt von Prof. *Borst*) zeigte Erscheinungen einer angeborenen Minderwertigkeit. Fötal gelappte Prostata, Nebenzug, *Meckelsches* Divertikel. Es lag nahe, auch für das Zentralnervensystem eine solche anzunehmen. Der histopathologische Befund ergab die typischen Zeichen einer a. L., außerdem etwas abweichend von dem üblichen Befunde, eine geringe Degeneration der *Gollischen* Stränge. Dabei wird auf ähnliche Erkrankungsstypen von *Sanitor*, *Dubrenihl* hingewiesen.

Luce konnte bei einem 5½ Jahre alten Mädchen den anatomischen Nachweis einer a. L. in Kombination mit einer *Tabes* liefern.

Eine eigenartige Kombination von a. L. mit multiplen Hirncysticerken bei einer 63jährigen hat *E. Meyer* beschrieben.

Atypische Formen der a. L.

Eine reflektorische Pupillenstarre sah *Schlesinger*; doch war dieser Krankheitsfall durchaus atypisch. Er begann akut mit einer Bulbärlähmung, mit Trismus als erstem spastischen Symptom, zeigte in der Folge Schüttelbewegungen vom Charakter der *Paralysis agitans*, eine Blasenstörung und passageren Rückgang der bulbären Symptome. Der Fall stammt aus der Zeit vor den serologischen Untersuchungen; ob er überhaupt zu der a. L. gerechnet werden kann, erscheint fraglich. Es liegen auch sonst vereinzelt Krankheitsfälle von a. L. vor, die aus dem Rahmen des gewöhnlichen Krankheitsbildes fallen und als atypisch bezeichnet sind. Sie entstammen zum größten Teil noch der Zeit vor den serologischen Untersuchungen, so daß ihr Wert nur ein bedingter ist; zumeist sind sie anatomisch nicht völlig untersucht.

So beschrieb *Senator* einen Fall; der unter den Erscheinungen einer *Paralysis agitans* begann; 3 Jahre später stellte sich eine Hemiparesis sinistr. ein. Er stellte im 5. Jahre klinisch die Diagnose einer a. L. Anatomisch war eine Degeneration der Pyramidenbahnen nicht nachzuweisen; der Bulbus und das Cerebrum wurden nicht untersucht.

Redlich konnte einen atypischen Fall von a. L. mit beginnender *Tabes* bei einem 53jährigen Mann demonstrieren, der 30 Jahre zuvor einen Schanker erworben hatte. Auch bei ihm bestand eine reflektorische Pupillenstarre, Dekolorisation des rechten N. opt. An Symptomen der a. L. bestanden Atrophien im M. pectoral. rechts an beiden Oberarmen und Vorderarmen $r > 1$, sowie an den kleinen Handmuskeln, Ea—R. +, Patellar- und Achillessehnenreflex stark gesteigert. Sensibilität ungestört. Der Autor nahm die Lues als die gemeinsame Ursache für beide Affektionen entsprechend einer Ansicht *Erbs* an, wonach primäre Strang- und Kerndegenerationen zur Lues Beziehung haben sollen.

Auch *Lehmans* Fall eines 40jährigen Kaufmanns hatte in der Anamnese eine Lues, zeigte klinisch eine Paresis der Beine, Muskelatrophien an Hand und Arm, Spitzfußstellung. Daneben fanden sich Sensibilitätsstörungen; jedoch nicht typisch dissociiert, wie bei einer Syringomyelie.

E. Münzer veröffentlichte 1910 zwei Fälle von unilateralem Typus der Lateral-sklerose unter Hinweis auf die Beobachtungen von *Spiller*, *Mill*, *Oppenheim*, *Cassirer*, *Nonne*, *Matthes*, *Pott*, *Fründ*. Anatomische Untersuchungen über diesen

Typus liegen nicht vor. *Marie et Chatelin* glaubten die Diagnose einer a. L. ablehnen zu müssen, da das Leiden einseitig begann, fibrilläre Zuckungen, überhaupt Atrophien gerade an den typischen Stellen des Thenar fehlten, die Krankheit sehr langsam fortschritt. Trotzdem sie Sensibilitätsstörungen vermiften, wurde die Diagnose auf Syringomyelie gestellt, wobei die Autoren sich zudem auf die geringe Eiweißvermehrung und Lymphocytose stützten, welche im Gegensatz bei der a. L. niemals beobachtet worden ist. *Protopopoff* nimmt bei einer 27jährigen Pat. auf Grund des raschen Verlaufes — innerhalb 2 Jahren hatten sich Lähmungen und Amyotrophien, spastische Erscheinungen, Bulbärsymptome entwickelt — trotz der Sensibilitätsstörungen (Schmerzen und Druckempfindlichkeit der Muskeln und Nervenstämmе, Herabsetzung namentlich der Schmerzempfindung im Bereiche der oberen rechten Extremität) eine atypische Form der a. L. an.

Mundie beschreibt aus dem *Edingreschen* Institut eine klinisch zwar typische a. L. bei einem 52 Jahre alten Lokomotivführer, der übrigens sein Leiden auf einen Sturz von einer Lokomotive zurückführte. Anatomisch allerdings fiel eine Veränderung der Zellen der *Clarkeschen* Säulen sowie eine Beteiligung am dorsalen Kern des Vagus auf, was nicht gewöhnlich ist. Eine sehr seltene Form beschreibt *Strasman* bei einer 63jährigen Pat. mit angeborener Halsfistel. Auffallend waren der Verlauf (nach 6 Jahren noch keine Beteiligung der Lippen-, Zungen- und Schlundmuskulatur) und die eigenartige Lokalisation an allen großen Hand- und Fingerbeugern, während die zumeist befallenden kleinen Handmuskeln noch ganz zufriedenstellend funktionierten. Der anatomische Befund liegt nicht vor.

In dem ersten Falle *Rosmanns* war das klinische Bild typisch; pathologisch-anatomisch traten Veränderungen auf, wie sie selten sind: „Eine starke perivaskuläre Infiltration, hauptsächlich im Brustmark, vergesellschaftet mit zahlreichen perivaskulären Ringblutungen, deutlichen Phlebektasien.“ Im zweiten Falle war klinisch zunächst von einer spastischen Spinalparalyse, wegen der Unordentlichkeit der klinischen Erscheinungen und einer Neuritis optica, später jedoch an eine multiple Sklerose gedacht. Anatomisch zeigte sich eine systematische Degeneration der Pyramiden- und Vorderstränge, ferner eine Atrophie der Vorderhörner mit Schwund der Ganglienzellen, vornehmlich im Lendenmark. Der Verfasser hält damit die pathologisch-anatomische Diagnose einer a. L. für begründet.

Der klinische Verlauf des von *Herzog* beobachteten 57jährigen Kranken zeigte anfänglich eine Lähmung der unteren Extremitäten mit Atrophie, griff dann auf die oberen über. Einen Monat vor dem Tode traten Bulbärsymptome hinzu. Dabei fehlten spastische Erscheinungen. Intra vitam lautete die Diagnose auf eine Poliomyelitis ant. chron. Anatomisch wiesen vor allem die Erkrankung der Vorderhörner und Pyramidenstränge auf eine a. L. hin. Eigenartigerweise gibt der Autor an, daß auch bei einer Poliomyelitis ant. chron. eine Beteiligung der Seitenstränge, Pyramidenseitenstrangbahnen und der Hinterstränge vorkommen können. Er beruft sich dabei auf ähnliche Beobachtungen von *Medea*.

Die mitgeteilten atypischen Krankheitsfälle deuten wieder auf die symptomatische Diagnostik in der Neurologie hin und zeigen wie infolge Fehlens von den typischen Erscheinungen oder einer Mitbeteiligung anderer Strangsysteme (*Gowersche* Bündel, Kleinhirnseitenstrangbahn, *Burdachscher* Strang) die Norm der a. L. verwischt werden kann.

A. L. und exogene Faktoren (Traumen).

Einige der angeführten Fälle haben den Anlaß gegeben, der Frage nach einem etwaigen Kausalnexus zwischen Schädigungen des Zentral-

nervensystems, Traumen im weitesten Sinne, insbesondere den Kriegseinflüssen, und der a. L. nachzugehen. Bei der völligen Unkenntnis der Pathogenese sei zur Bewertung aller möglichen ätiologischen Momente noch auf die Beobachtungen aus der Literatur eingegangen. Während ein ursächlicher Zusammenhang zwischen Trauma und funktionellen Nervenkrankheiten (Neurosen) wissenschaftlich eindeutig feststeht, liegen die kausalen Beziehungen zwischen Trauma und organischen Erkrankungen des Zentralnervensystems noch wenig geklärt. Zwar spricht man es als ein hilfsursächliches Moment an, läßt es aber eben nur im Verein mit anderen Faktoren, unter diesen vor allem einer endogenen konstitutionellen Grundlage gelten. In der Literatur finden sich viele Fälle erwähnt, bei denen ein Kausalnexus zwischen Trauma jeglicher Art und a. L. angenommen worden ist.

Schon 1855 (zit. nach *Mendel*) beschreibt *Valentiner* einen 45jährigen Kranken, bei welchem der Autor die Anzeichen einer a. L. mit nachfolgender Bulbärparalyse auf einen Fall beim Turnen, sowie auf eine sehr anstrengende Besteigung des Vesuvs zurückführte.

Adamkiewicz's Fall betraf einen 23jährigen Soldaten, bei dem sich infolge des Schrecks und der Überanstrengung, durchgehende Pferde mit dem Zügel zu halten, sofort eine Schwäche in den Beinen einstellte.

M. Oppenheim (1892) sah eine a. L. mit einer anschließenden Bulbärparalyse bei einem 55jährigen Schiffer sich entwickeln, welcher (Sklerosis amyo. lat. acuta) unter drohender Lebensgefahr und unter Aufbietung aller Kräfte hatte rudern müssen. Das Leiden nahm einen rasch fortschreitenden Verlauf und endete bereits nach einem Jahre letal.

Der von *Ottendorf* 1902 veröffentlichte Fall scheint mit dem später (1905) von *Pagenstecher* erwähnten identisch zu sein. Ein 28jähriger Hausbursche, welcher bisher völlig gesund gewesen war, beim Militär aktiv gedient und wenige Wochen vor dem Unfall eine 14tägige Landwehrübung mitgemacht hatte, war infolge Wegrutschens der Leiter gezwungen, sich mit beiden Händen an einem kantigen Träger anzuklammern. Er erschrak darüber aufs heftigste. Etwa 4—5 Minuten hielt er sich schwebend an einem Querbalken, stützte deshalb auch noch das Kinn auf den Träger, bis er aus seiner mißlichen Lage befreit wurde. Einige Minuten später zeigten sich Sprachstörungen und Beschwerden beim Schlucken: einige Wochen später stellten sich unter leichten Schmerzen und Parästhesien eine Steifigkeit und Schwäche in beiden oberen Extremitäten ein, 5 Monate später mußte er seine Arbeit aufgeben.

Ein von *Gelma* und *Stroehlin* (1913) vorgestellter 59jähriger Maurer bot das typische Bild der Chacotschen Krankheit, für deren Auslösung eine heftige Anstrengung, einen schweren, rollenden Stein von 700 kg aufzuhalten, anerkannt wurde. Die Arbeit konnte der Geschädigte noch eine Zeit lang fortsetzen. Nach 10 Monaten war er gezwungen, seine Arbeit einzustellen. Nach etwa 2 1/2 Jahren hatte sich das Krankheitsbild mit einer Bulbärparalyse voll entwickelt.

Von *Düsterwald* (1888) ist ein Fall beschrieben worden, bei dem ein 28jähriger Schneider, welcher bisher gesund gewesen war und aktiv gedient hatte, nach einem Sturz mit dem Rückgrat auf die Kante einer Treppenstufe, sich 1/2 Jahr später eine a. L. entwickelt hatte. In einem zweiten, von ihm veröffentlichten Fall, bei einem 38jährigen Landwirt, entwickelte sich das Leiden im Anschluß an die Spaltung des Daumens mit einer Axt an der betroffenen linken Seite 1/2 Jahr später.

Bei einer 46jährigen Magd schloß sich nach *Probst* (1898) an einen Sturz auf die linke Seite eine a. L. und Bulbärparalyse an. Zuerst war die rechte obere und rechte untere Extremität ergriffen. Das Leiden dauerte über 5 Jahre.

Bei einer 64jährigen Frau (*Joffroy* und *Achard*) (1890) fand sich bei einer Autopsie eine Lateralsklerose der Pyramidenbahnen, eine Atrophie der Vorderhornzellen, sowie eine Erkrankung der Med. obl. Klinisch hatten sich kurze Zeit nach dem Sturze von einer Treppe Muskelatrophien an den Extremitäten, besonders an den Beinen, Sprachstörungen und andere Bulbärsymptome entwickelt.

Ein 43jähriger Maurer stürzte 3 m tief von einem Gerüst hinab und stieß in sitzender Haltung mit dem Gesäß auf den Boden. Ein nachrutschender Kalkkasten hatte den Bruch des Metatarsalknochens zur Folge. Im Anschluß an diesen Unfall hatte der Kranke über Schmerzen zu klagen, die im rechten Fuß bis zum Knie hinaufzogen. Im Laufe von 2 Jahren entwickelte sich zunächst im rechten, dann auch im linken Beine eine Atrophie der Muskulatur bei gesteigerten Reflexen und spastisch-paretischem Gang. Es fehlten Störungen der Sensibilität, seitens der Blase und des Mastdarmes (*Goldberg*, 1898).

Ein 44 Jahre alter Bauer ohne jegliche hereditäre Belastung geriet mit dem rechten Beine in das Rad eines Wagens, hatte sich eine *Hüftgelenksluxation* dadurch zugezogen und 2 Stunden in der Kälte hilflos gelegen. Kaum 2 Wochen später traten die ersten Anzeichen einer a. L. im linken Daumen auf, befiel den ganzen Arm, später beide Beine. Nach reichlich einem Jahre zeigten sich auch bulbäre Erscheinungen (*von Boetticher*, 1899).

Im Falle *Hauck* (1899) zeigten sich im Anschluß an eine *Schnittverletzung* am linken Vorderarm und rechten Unterschenkel die Erscheinungen einer a. L. Hier traten dabei die Erscheinungen der Erkrankung zunächst am linken Vorderarm und am rechten Unterschenkel auf, während erfahrungsgemäß in den meisten Fällen beide oberen bzw. beide unteren Extremitäten befallen zu werden pflegen.

Ein Maurer (*Haag*, 1900) hatte eine *Prellung und Zerrung* des linken Armes erlitten. Ein $3\frac{1}{2}$ Zentner schweres Eisenrohr war ihm aus 2,70 m Höhe auf den Arm gefallen. 6 Wochen später stellte er erst seine Arbeit ein. Zunehmend hatte sich alsdann das Leiden im Verlaufe von etwa 14 Monaten zur a. L. entwickelt. Die Angaben des Kranken auf Schluck- und Schlingbeschwerden rechtfertigten die Annahme auch einer bulbären Beteiligung. Der Unfall wurde als Gelegenheitsursache anerkannt.

Ein gesunder Mann von 43 Jahren (*Seiffer*, 1903) stürzte aus 4 m Höhe von einer Leiter rückwärts hinunter, und zwar hauptsächlich auf die rechte Seite. Hinterher konnte er eine Zeit lang nicht gehen. 9 Monate nach dem Sturze hatte sich das Krankheitsbild der a. L. und Bulbärparalyse voll entwickelt. Die Atrophie und Reflexsteigerung waren auf der aufgeschlagenen Seite stärker ausgeprägt.

Giese (1904) sah die a. L. bei einem 39jährigen Maschinisten. Es zeigten sich 6 Monate nach dem Unfall deutliche Symptome der a. L., denen in kurzer Zeit die Zeichen der Bulbärparalyse folgten. Der Prozeß befiel zuerst den verletzten rechten Arm, blieb monatelang stationär, griff auf den linken Arm, dann auf die unteren Extremitäten und schließlich zunehmend auf die Hirnnerven über. Als auslösendes ursächliches Moment wurde eine Verletzung angenommen, die darin bestand, daß der Maschinist 3 m tief eine Leiter herunterfiel. Er kam dabei auf die Beine zu stehen, knickte jedoch nach rechts um, wobei er mit dem rechten Arm auf eine eiserne Platte aufschlug und eine Kontusion oberhalb des Ellenbogens davontrug. Als bedeutungsvoll wird noch hervorgehoben, daß der Unfallverletzte $\frac{1}{2}$ Jahr zuvor bei der Arbeit eine *heftige psychische Erschütterung* erfahren, seither in seiner Leistungsfähigkeit nachgelassen, auch seelisch ein verändertes Wesen zur Schau getragen hatte. Der Autor hebt den unmittelbaren Zusammenhang zwischen

Unfall und Erkrankung hervor, da die Krankheitssymptome zuerst an dem verletzten Gliede aufgetreten, wären andere ätiologische Momente aber nach seiner Ansicht ausgeschlossen werden konnten.

Nach *Speck* (1912) erkrankte ein bisher völlig gesunder 56jähriger Arbeiter, welcher *ausgeglitten* und mit der linken Körperseite bzw. der Schulter auf den Erdboden aufgeschlagen war, 8 Wochen nach diesem Trauma an einem Schwund und einer Schwäche der linken Armmuskulatur. In lückenloser Reihenfolge schlossen sich kurz nacheinander eine Schwäche des linken Beines, die gleichen Erscheinungen an der rechten Körperhälfte an; die Sprache wurde langsamer und zunehmend gestört, das Schlucken erschwert. Nach 1 Jahre hatte sich das Bild einer a. L. und Bulbärparalyse voll entwickelt. Als auslösend wurde der Unfall angesprochen.

Klieneberger erwähnt (1913) einen 46jährigen Mann mit a. L., bei welchem sich im Anschluß an einen *Sturz* von einem fahrenden Wagen, wodurch er 11 Tage ans Bett gefesselt war, eine a. L. entwickelt hatte. 9 Wochen konnte er dann seine Arbeit noch aufnehmen, setzte sie dann wieder mehrere Wochen aus, um nach abermaliger dreiwöchentlicher Tätigkeit endgültig seine Arbeit aufzugeben. Das Leiden wurde etwa 9 Monate nach dem Unfall als a. L. erkannt; ein möglicher Zusammenhang mit ihm wurde bejaht und die Vermutung ausgesprochen, daß durch die Schädigung die kongenitale Anlage zu der Erkrankung geweckt sei.

Brouwer beschreibt (1910) einen Fall von a. L. *nach Trauma*, welcher an den unteren Extremitäten begann und nach $3\frac{1}{2}$ Jahren tödlich mit Bulbärscheinungen endete. (Nur im Ref. zugänglich.) *Andres* (1911) bei einem 26jährigen Mann eine a. L. im Anschluß an ein *Trauma der Lendengegend* 1 Jahr zuvor. (Im Ref. ohne nähere Angaben.)

K. Mendel beobachtete 1903 eine 40jährige Hofgängerin, Mutter von fünf gesunden Kindern, bei welcher sich nach völliger Gesundheit im Anschluß von zwei Unfällen im Verlaufe von etwa 9 Monaten eine a. L. und Bulbärparalyse entwickelt hatte. Die beim Sturz *aus $3\frac{1}{2}$ m Höhe* betroffene Körperseite erkrankte zuerst. Ein ursächlicher Zusammenhang zwischen Unfall und Erkrankung wurde angenommen. 1913 hat derselbe Autor von einem 36jährigen, nicht belasteten Postbeamten eine a. L. *als Folge der Berufstätigkeit* sich entwickeln sehen. Dieser hatte ca. 6 Wochen lang den Hebel eines schlecht funktionierenden Apparates bedienen müssen. In einem Obergutachten von *Flehsig* und *Haensel* (zit. nach *Mendel*) wird ein *Zusammenhang* einer a. L. mit der *Berufstätigkeit* (Vergreifen der Muskulatur des rechten Daumens beim Eindrehen des Stimmbolzens) anerkannt. Aus der Lokalisation des Einsetzens der Atrophien glaubten die Autoren zwar einen Zusammenhang des Leidens mit der Berufstätigkeit des Verletzten, nicht aber mit dem Unfall folgern zu dürfen. *Ein Zusammenhang zwischen dem Leiden und der Berufstätigkeit* wird also *angenommen*, ein solcher *zwischen Erkrankung und Unfall verneint*. Gleiche Anschauungen macht *Mendel* für den zweiten erwähnten Fall des 36jährigen Postbeamten geltend.

Vielleicht ist hier auch der Fall *Tetzners* (1907) zu verwerten, wo die Diagnose auf *eine spinale progr. Muskelatrophie nach Trauma* gestellt wurde, eine a. L. aber nicht mit völliger Sicherheit ausgeschlossen werden konnte, da der Fall nicht lange Zeit genug beobachtet wurde. Beim Eindrehen eines Stimmbolzens hatte der 51jährige, bisher völlig gesunde und nicht belastete Zusammensetzer sich infolge ungewöhnlicher *Kraftanstrengung* angeblich eine *Muskeldéhnung* am rechten Daumen zugezogen. $\frac{1}{2}$ Jahr später besteht ein Muskelschwund am rechten Arm, an der linken Hand, geht vielleicht auch auf die Muskeln der Vorderarme, des Schultergürtels und der Beine über. Daneben bestehen die bei der a. L. üblichen Erscheinungen (fibrilläre Zuckungen, Ea-R.).

Bing (1915). Ein 29-jähriger Gipser, der aus völlig gesunder Familie stammte, selbst von jeher gesund war, seiner militärischen Dienstpflicht in Deutschland genügt hatte, zog mit großer Gewalt seine rechte Hand unter einer Statue fort, welche er zuvor niedergesetzt hatte. *B.* stellte anfänglich eine *Neuritis des N. median* fest, änderte jedoch die zuerst als günstig zu deutende Diagnose, als Atrophien der kleinen Muskeln der rechten wie auch der linken Hand auftraten. 7 Monate nach dem Unfall nahm er auf Grund spastischer Paresen an den unteren Extremitäten eine a. L. an. 1½ Jahre später ist der Kranke an bulbären Erscheinungen seinem Leiden erlegen.

Auf glattgefrorenem Boden fiel ein 56-jähriger Landwirt rücklings auf die Gesäßgegend. Etwa 14 Tage nach dem Unfall trat ein Spannungsgefühl in den Waden mit Eintritt von langsam progr. paretisch-atrophischer Störung der Beine und Steigerung der Sehnenreflexe auf. *Erb* (1897) nahm eine *chron. Poliomyelitis ant. lumbal.* an, läßt es dahingestellt sein, ob nähere Beziehungen zur a. L. bestanden. Der Kranke wurde nur kurze Zeit, ohne daß ein abschließendes Urteil auf eine gesicherte a. L. gefällt werden konnte, beobachtet. *Nonne* (1906) faßte zwei Fälle zunächst als *Poliomyelitis ant. chron.* und nach Hinzutreten von bulbären Symptomen als a. L. auf. Ein 50-jähriger pensionierter Offizier stürzte auf einem Jagdritte mit dem Pferde und schlug mit dem Rücken auf, er ritt jedoch weiter. 2 Wochen später verspürte er eine Schwäche im Rumpf und in den Beinen, die zunahm. 10 Monate später fand sich eine atrophische Parese und Schwächung der Bauchpresse. Nach weiteren 4 Monaten war der Prozeß auf die oberen Extremitäten fortgeschritten. 15 Monate nach dem Unfall war der Pat. unter Bulbäreerscheinungen gestorben. Der zweite Fall betraf einen 57-jährigen Arbeiter, der bisher im wesentlichen völlig gesund gewesen war. Es fiel ihm auf die rechte Schulter ein Sack, wobei er sich die Hand verstauchte. Im verletzten Arm entwickelte sich in kurzer Zeit eine Atrophie, darauf das Bild der a. L. und Bulbärparalyse. Nach 15 Monaten trat der Exitus ein.

Daran läßt sich der Fall posttraumatischer spinaler Amyotrophie (*Ladame*) eines 46-jährigen Aktenträgers anreihen. Der Kranke fiel rückwärts auf die rechte Seite. Er hatte seine Arbeit hinkend fortgesetzt, ohne einen Augenblick auszuruhen. 4 Monate später stellten sich in dem rechten Beine (*Peronaeusparesis*), ein weiteres halbes Jahr später auch in dem linken Beine Erscheinungen einer Muskelatrophie ein. Im Verlaufe von 2 Jahren hatte sich das Bild einer a. L. und Bulbärparalyse ausgebildet. Anfänglich war der Krankheitsprozeß als eine chron. Poliomyelitis, erst nach dem Auftreten von Spasmen als a. L. aufgefaßt worden. Einen analogen Fall hat *von Mural* bei einer 28-jährigen Köchin, welche eine Treppe hinuntergefallen war, beobachtet. Die Erkrankung setzte ¼ Jahr nach dem Trauma im rechten Arm ein, griff auf den linken Arm, dann auf die Beine über. Schließlich wurde auch der Bulbus betroffen. Nach 5 Monaten war der Tod eingetreten.

In dem Falle *Hoehls* (1906) hatte sich 15 Monate nach einem *elektrischen Schlag* von 220 Volt Spannung bei einem 6-jährigen Knaben eine Atrophie an dem geschädigten Arme, von der Schulter nach der Hohlhand fortschreitend, entwickelt, sprang nach weiteren 2 Monaten auf den linken Arm, alsdann auf die unteren Extremitäten über. Die a. L. wurde mit Wahrscheinlichkeit auf den Unfall zurückgeführt.

In dem Falle *Döring* erkrankte eine 35-jährige Frau ohne hereditäre Belastung, Mutter von fünf gesunden Kindern, im Anschluß an *Influenza* mit Kribbeln in den Fingern. Nach 13 Monaten bereits trat der Tod ein. Bei einer 46 Jahre alten, bisher gesunden Flößersfrau, einer Mutter von fünf Kindern, sah *Cramer* (1892) sich das Krankheitsbild der a. L. mit Bulbärparalyse nach einer starken

Erkältung entwickeln. Etwa 4 Wochen hiernach stellten sich unter heftigen Schmerzen die ersten Erscheinungen ein. Nach 14 Monaten endete das Leiden tödlich. *Thiem* (1896) teilt einen Fall mit, wo sich eine a. L. und Bulbärparalyse bei einem Arbeiter infolge plötzlich eintretender starker *Abkühlung* und Durchnässung entwickelt hatte. Er hatte nach 8 Tagen versucht, seine Arbeit wieder aufzunehmen, mußte sie aber sehr bald niederlegen; der Prozeß entwickelte sich in kurzer Zeit. Bei einer 33jährigen Frau aus gesunder Familie, die fünf, zum Teil rasch aufeinander folgende Geburten überstanden hatte, glaubte *Riegel die Möglichkeit* der Entstehung der a. L. auf eine *chronische Erkältung* annehmen zu dürfen. Während des Leidens hat die Pat. noch einmal geboren. Nach 4—5 Jahren schloß sich eine Bulbärparalyse an.

Höchst anfechtbar erscheinen folgende Krankheitsfälle, die der Vollständigkeit wegen jedoch erwähnt sein mögen.

Nach Ansicht von *Galetta* (1908) war bei einem 38jährigen Manne, bei dem allerdings eine kongenitale Schwäche des ganzen Organismus vorlag, das vollständige Bild der a. L. infolge eines sehr heftigen Schrecks in die Erscheinung getreten. Der Beginn des Leidens war akut und zeigte bulbäre Erscheinungen.

In einem Übertreiben von Turnen und „in moralischen Träumen“ sah *Schtscherbak* die Ursache einer Erkrankung an a. L. bei einem 54jährigen Manne, welche in 5 Monaten einen tödlichen Ausgang hatte.

Bei einer 40jährigen Frau, die aus einer gesunden Familie stammte, Mutter von sechs Kindern war, verlief die a. L. innerhalb 16 Monaten tödlich. *Galonier* (siehe auch *Anglada*, 1911) führt als auslösendes Moment der Erkrankung eine Verbrühung der unteren Extremitäten mit warmem Wasser nach einem kalten Bad an.

Woods erwähnt einen 44jährigen Mechaniker. Bei ihm entwickelte sich nach einem Fall in die Maschine, allerdings 4 Jahre später, eine a. L. mit Atrophien und Paresen. Der Kranke starb im halben Jahre an einer Bulbärparalyse. *W.* nahm trotzdem einen Zusammenhang mit dem früheren Unfall an.

In einem Falle *Starkers* konnte eine vor Jahren stattgehabte Erkrankung an diphtherischer Polyneuritis konstatiert werden. (Ohne nähere Angaben.)

Erkrankungen an a. L., wonach Schädigung des Zentralnervensystems, auch partus (*Zweifel*), eine Verschlimmerung des Leidens herbeigeführt wurde, sind wiederholt beschrieben. Es sei kurz auf Beobachtungen von *Oppenheim*, *Probst*, *Marburg* u. a. hingewiesen. Bleiintoxikation wurde als Verschlimmerung für eine a. L. angeschuldigt (*Weir*, *Mitchell*). Nach *Starker* werden an Infektionskrankungen besonders Typhus, Malaria, sowie Rheumatismus genannt.

Testi schuldigte die Pellagra neben der hereditären Belastung für das Entstehen der a. L. an.

A. L. und militärischer Dienst (Kriegseinflüsse).

Gegenüber 26 Krankheitsfällen von Syringomyelie, 42 von multipler Sklerose, 49 von Tabes dorsal. sah *Karplus* (1919) während der ersten 4 Kriegsjahre nur sechs Fälle von a. L., zwei starben; diese hatten nur Hilfsdienst gemacht. Von drei Patienten, die an der Front waren, hatte der erste die Anfangssymptome schon vor seiner Einrückung beobachtet, führt aber die im Felde eingetretene Verschlimmerung auf eine Erkältung daselbst zurück. Der zweite erkrankte 1 Monat später, nachdem er von einem rohen Kameraden im Scherz zu Boden geschleudert worden war. Der dritte bemerkte nach $\frac{9}{4}$ jährigem Felddienst Schwächerwerden der Arme, nach einem weiteren halben Jahre Abmagerung an den oberen und unteren Extremitäten, doch wurde die Krankheit, als er sich marod

meldete, nicht anerkannt, und er mußte noch 6 Monate im Felde dienen. Als er dann ins Spital kam, zeigte er ausgedehnte Atrophien mit fibrillären Zuckungen und spastischen Symptomen.

Eine typische a. L. mit Atrophien, fibrillären Zuckungen, spastischen Paresen entwickelte sich bei einem 59jährigen Offizier nach 4jährigem Frontdienst ganz allmählich; als auslösendes Moment nahm *Stiefler* schwere Erkältung (mehrwöchentliches Freilager in der Gefangenschaft) an. Bemerkenswert ist eine spontane Fraktur der Ulna, die sich vermutlich als trophisch bedingt während einer leichten Turnübung einstellte.

In dem Falle von *A. Jakob* wurde bei einem 44 Jahre alten Kaufmann mit fast 20 Jahre zurückliegender luischer Infektion die Frage der Kriegsdienstbeschädigung bejaht, da ein Zusammenhang zwischen Ausbruch der Erkrankung und den körperlichen Anstrengungen, Durchnässung usw. erwiesen war. Die a. L. endete nach 4 Jahren tödlich.

Hier könnten die Krankenberichte 2, 3 und 4 wegen der Genese durch Kriegseinflüsse eingereicht werden, weiterhin noch folgender Krankheitsfall¹⁾:

Fall 7. C. D., von Beruf Elektriker, geb. am 28. V. 1882 zu Hamburg, hat zur Vorgeschichte am 14. VI. 1921 angegeben: Die Eltern seien tot. Der Vater sei kurz vor seinem Tode in eine Heilanstalt überführt worden und dort gestorben. Letzterer sei nur in die Heilanstalt gekommen, weil das Krankenhaus überfüllt gewesen sei. Die Mutter sei bei der Geburt des jüngsten, ihm folgenden Kindes gestorben. Seine Eltern seien nicht verheiratet gewesen, da der Vater bei seiner Geburt noch beim Militär gewesen sei und der Tod der Mutter nachher die Heirat unmöglich gemacht habe. Der Bruder lebte und sei gesund. Der Vater sei bei seiner Geburt 23 Jahre alt gewesen, das Alter der Mutter könne er nicht angeben. Nervenkrankheiten seien in der Familie nicht vorgekommen. Als Kind sei er gesund gewesen, habe auf der Schule gut gelernt, sei körperlich frisch und leistungsfähig gewesen. Nach der Schulzeit habe er als Elektriker gelernt. Er sei im Alter von 20 Jahren an Hämorrhoiden operiert worden. Nachdem hätte er einige Monate an Blasenbeschwerden gelitten und kein Wasser lassen können, sei dann bis zur Einziehung (Juni 1916) beschwerdefrei gewesen und habe ständig im Beruf gearbeitet. Er habe aktiv nicht gedient wegen ausgebildeter Plattfüße. Sei verheiratet, Frau und drei Kinder seien gesund. Seine Frau habe keine Fehlgeburt gehabt. Geschlechtskrankheiten werden negiert. Mit 30 Jahren sei er von der Leiter gefallen, nur zwei Sprossen hoch, will sich dabei an der Wand das rechte Ohr eingerissen haben, sei nicht auf den Kopf gefallen. Außerdem habe er sich den rechten Fuß verstaucht, sei nicht in ärztlicher Behandlung gewesen und habe seinen Dienst weiter gemacht. Bald nach seiner Einziehung sei er ins Lazarett gekommen und wiederum an Hämorrhoiden, sowie an einer Mastdarmfistel operiert worden. Später habe er dann als Hornist Transporte ins Feindesland zu begleiten gehabt. März 1917 seien zum erstenmal Schmerzen in den Gliedern aufgetreten, auch Zuckungen; man habe zuerst gedacht, es sei Rheumatismus. Beim Klavierspielen habe er zum erstenmal eine Schwäche im rechten Arm gespürt, besonders im Daumen, die sich allmählich weiter entwickelt habe. ³/₄ Jahr später sei auch der linke Arm ergriffen worden. Am 3. IX. 1918 sei er auf

¹⁾ Der Kranke C. D. ist vom Reg.-Med.-Rat Dr. *Auer* in der Hamburger med. Gesellschaft am 28. VI. 1921 demonstriert worden. Für die freundliche Überlassung des Falles möchte ich Herrn Dr. *Auer*, Versorgungslazarett I. Altona, an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank aussprechen.

Reklamation vom Militär entlassen. Er habe dann auf S.M.S. Augsburg gearbeitet. Beim Legen einer elektrischen Leitung (26. IX. 1918) sei von einer falschen Stelle aus der Strom eingeschaltet worden, und er habe den Strom (550 Volt) in die rechte Hand bekommen. Er empfand ihn als gewaltige Erschütterung und sei der Länge nach hingeschlagen, habe sich aber $\frac{1}{2}$ Stunde später auf den Heimweg begeben können. Zuerst hätte er nur eine Brandstelle am Ringfinger der rechten Hand gehabt, dann später ein Kribbeln in der fraglichen Hand gemerkt, fast gleichzeitig sei Schwäche und Abmagerung eingetreten. August 1920 habe er noch 40 km laufen können. Seit Weihnachten 1920 sei die Schwäche in den Beinen stärker aufgetreten, sowie eine allgemeine Verschlimmerung des Leidens. Er sei der Meinung, da er schon bei seiner Entlassung vom Militär Schmerzen im rechten Arm gehabt habe, daß der elektrische Strom nicht allein die Ursache der jetzigen Lähmung sei, er glaube vielmehr, daß er auf Transporten, wo er sehr große Anstrengungen habe ertragen müssen, bei seiner Ausübung als Hornist oft den Unbilden des Wetters ausgesetzt gewesen sei und sich dadurch Erkältungen zugezogen habe, die zur Entstehung der Krankheit beigetragen hätten. Jetzt klagt er, er sei vollkommen entkräftet und auf der rechten Seite gelähmt, sowie in geringem Grade auch auf der linken. Die Stuhlbeschwerden seien jetzt behoben, Appetit und Schlaf seien gut. Bei Bewegungen verspüre er in den Gliedern Schmerzen, besonders bei Regenwetter. Bei gutem Wetter ginge es ihm „vorzüglich“.

Der körperliche Befund: Mittelkräftiger, 39 jähriger Mann in mittelmäßigem Ernährungszustande. Die Pupillen sind mittelweit, gleich, rund R/L +, R/C +. Augenbewegungen frei. Augenbrauen stark zusammengewachsen. Sehschärfe: r und l 5/5, Augenhintergrund ohne Besonderheiten, Gesichtsfeld auf Farben o. B. Kein Nystagmus, V. frei, VII r = l, XII. frei. Die Sprache ist artikulatorisch nicht gestört. Vasomot.-Nachröten mäßig, mechan. Erregbarkeit herabgesetzt. Von den Reflexen der oberen Extremitäten ist nur der Triceps + im abgeschwächten Grade. Die kleinen Muskeln der Hand sind beiderseits atrophisch. Abdomen-Refl. +, Cremaster-Refl. +.

Ausgedehnter Schwund der Muskeln an den oberen Extremitäten einschließlich der rechten Hand, übergreifend auf die Muskeln des Schultergürtels. der Brust und des Rückens. Er sitzt zusammengesunken auf dem Stuhle, Aufsitzen aus liegender Stellung ist ohne fremde Hilfe nicht möglich. Beide Arme sind stark atrophisch, hängen schlaff herab und werden auf die Oberschenkel gestützt, wobei die Hände selbst zwischen beiden Beinen herabfallen. Beim Versuch, den rechten Arm zu heben, hebt er nur die Schulter. Der linke Unterarm kann mit Mühe bis zum rechten Winkel gehoben werden. Beide Hände hängen schlaff herab und können nicht gehoben werden. Die Handgelenke hängen und können ebenso wenig wie die leicht gebeugten Finger gestreckt werden, dabei ist die passive Bewegung unbehindert, Kontrakturen bestehen nicht, die Reflexe sind erloschen. Beim Stehen, das nur mit Unterstützung möglich ist, baumeln die Arme ebenfalls herab. Der Schultergürtel ist besonders stark atrophisch, auch der M. pectoralis major. Am ganzen Körper, insbesondere aber an beiden Oberschenkeln und auf der Brust ist deutliches fibrilläres Zucken zu sehen. Die Muskulatur der Beine zeigt keinen Schwund, fühlt sich jedoch schlaff an. An den unteren Extremitäten besteht eine ausgesprochene motorische Schwäche. Die Beine können von der Unterlage nur wenig abgehoben werden. Bei passiven Bewegungen fühlt man starke spastische Widerstände. Die Reflexe sind außerordentlich gesteigert bis zum unerschöpflichen Patellar- und Fußklonus. Babinski nicht immer deutlich positiv, aber bei mehrfachen Prüfungen sehr verdächtig daraufhin. Mendel-Bechterew positiv. Sensibilität: Spitz und stumpf werden prompt unterschieden, die Schmerzempfindlichkeit ist normal. Pinselberührungen werden überall lokalisiert. *Der elektrische Befund* vom 14. V. 1921 ergibt (Dr. Fränkel):

Faradisch: Vom *Erb*schen Punkt aus prompte Erregbarkeit. M. pectoralis +, aber etwas abnorme Kontraktion: Tetanische Zusammenziehung mit Flattern einzelner Muskelbündel. M. trapezius beiderseits gut. M. deltoideus, vordere und mittlere Portion prompt, hintere erst bei stärkeren Strömen erregbar. Vom N. medianus aus beiderseits prompte Zuckung. Mm. extensores der Hand und der Finger beiderseits nicht erregbar, weder indirekt noch direkt, ebensowenig kleine Handmuskeln. Galvanisch: M. trapezius prompt. M. pectoralis erst bei starken Strömen 20 M.-A. M. deltoideus ebenfalls. M. biceps beiderseits etwas verlangsamte Zuckung, rechts An.SZ. > KSZ. M. triceps links nur An.SZ. kaum verlangsamte, rechts KSZ. prompt. Mm. extensores und sämtliche kleinen Fingermuskeln 0, Hand- und Fingerbeuger +. Beinmuskulatur faradisch und galvanisch normal.

21. VIII. 1921. Es machen sich in den letzten Wochen deutlich bulbäre Erscheinungen bemerkbar; das Schlucken ist erschwert, die Sprache wird schwerfälliger, klingt undeutlicher und nasal. Die Lippen sind merklich dünn geworden, das Kauen ist erschwert. Der Gaumen hebt sich matt. (6. IX. 1921.) Er klagte auch über Druckgefühl am Kehlkopf.

Dr. Auer gab sein Erachten dahin ab: Es handelt sich um eine amyotrophische Lateralsklerose. Über die Entstehung dieses Leidens ist eine wissenschaftliche Klärung noch nicht erfolgt. Jedoch ist man soweit einig, daß bei endogener Veranlagung exogene Schädlichkeiten, von denen Erkältung, Trauma und Infektionskrankheiten genannt seien, den vorzeitigen Ausbruch der Krankheit wahrscheinlich begünstigen können. Wenn die Angaben des D. richtig sind und er sich tatsächlich im Dienst öfter heftige Erkältungen zugezogen hat, so dürfte wohl D. B. im Sinne einer Verschlimmerung eines in der Anlage vorhandenen Leidens anzunehmen sein. Tatsache ist jedenfalls, daß bei seiner Entlassung vom Militär Schwäche und Atrophie im rechten Arm festgestellt worden ist. Wenn der Fall hinsichtlich der Genese auch zweifelhaft ist, so wird man ihn doch zu Gunsten des Kranken beurteilen dürfen, zumal ihm nur mehr eine kurze Lebensdauer (etwa 2 Jahre) beschieden sein wird. Er ist völlig erwerbsunfähig und fremder Pflege und Wartung bedürftig.

Es findet sich in den Sanitätsberichten der bayrischen Armee — zur Verfügung standen 1897 bis 1910 — nur ein Fall von amyotrophischer Lateralsklerose, 1900 (S. 46). Bei dem angeführten Feldwebel verlief die a. L. im Verlaufe von (nach der Schilderung) über 7 Jahren. Sie begann in der rechten Hand, griff auf die ganze rechte Körperseite, nach 6 Jahren die linke Körperseite, über.

Aus den Sanitätsberichten der kgl. preuß. Armee 1901 bis 1912 findet sich 1903 eine a. L. im Verhältnis zu 27 organischen Erkrankungen des Rückenmarks, 1905/1906 eine a. L. zu 29, 1907/1908 eine a. L. zu 19 Rückenmarkserkrankungen angegeben. Nähere Angabe über diese Fälle liegen in den Sanitätsberichten nicht vor. Man darf aber daraus auf die außerordentliche Seltenheit der Erkrankung schließen. Ein ursächliches Moment ist niemals erwähnt, insbesondere keine Schädigungen durch den Dienst. Das konstitutionelle Moment, das man bei diesen Erkrankungen immer betont, tritt hier zurück, da es sich um eine Auslese von gesunden jungen Leuten handelt. Bei dem langen Verlauf des Leidens sind begreiflicherweise abortive Formen von a. L. unter dem Bilde einer spinalen progressiven

Muskelatrophie bzw. Poliomyelitis acut. sive chron. zeitig ausgeschieden worden. Die Diagnose konnte anfangs auch vielleicht nicht immer gestellt werden.

Die Seltenheit des Leidens an sich nach einem Unfall geht aus der Angabe von *Proschaska* hervor, der innerhalb eines Zeitraumes von 19 Jahren unter 55 000 Fällen nur 2 Fälle von spinaler Amytrophie, in denen ein Unfall angegeben wurde, und zwar eine chronische Poliomyelitis ant. und eine a. L. mit Bulbärparalyse sah.

Die in der Literatur als „posttraumatisch“ aufgefaßten Krankheitsfälle zeigen eine große Mannigfaltigkeit und fast alle ursächlichen Faktoren in psychischer und physischer Hinsicht. Die Schädigungen haben bald akut, bald chronisch eingewirkt. Auf eine kritische Sichtung der Beobachtungen im Einzelnen mag hier verzichtet werden. An Schädlichkeiten werden Gemütserschütterungen, Schreck, Erkältung, Überanstrengungen durch den Beruf, Neuritis, Infektionen und Intoxikationen, Erschütterung des Körpers durch Sturz oder Stoß, chemische und physikalische Schädlichkeiten jeglicher Art genannt, sie alle könnten hilfsursächlich für die a. L. in Frage kommen.

Starker bezieht von 79 beobachteten Krankheitsfällen in Prozent berechnet 8,9% Lues, 10,1% Trauma ohne nähere Angaben, 11,4% Erkältung, 20,2% Infektionskrankheiten, 26,6% Alkoholismus als die für die a. L. bedeutungsvoll; für 22,8% Fälle läßt er das ätiologische Moment offen.

Unter den vorliegenden Krankheitsfällen könnten hier Nr. 2, 3 und 4 eingereiht werden. Als schädigende Faktoren wären einmal aufzufassen die Eiterung im Anschlusse an eine voraufgegangene Schußverletzung, ein andermal die lange Zeit hindurch einwirkenden seelischen Erschütterungen und die Veränderung der Lebensbedingungen, im 3. Fall endlich die körperlichen Strapazen, verbunden mit heftigen Gemütsregungen. Dem P. B. (2) fiel der Schwund der Muskulatur des rechten Armes nach der Geschoßentfernung mit der Eiterung auf; es bestanden zunächst die Erscheinungen einer spinalen progressiven Muskelatrophie, nach reichlich 4 Jahren die der a. L. Die Möglichkeit muß zugegeben werden, daß die Nervenstämmе des Armes infolge der Schockwirkung bei der Schußverletzung in ihrer Widerstandsfähigkeit herabgesetzt waren, daß die anschließende Eiterung dann zu einer ascendierenden Neuritis — soweit man diese anerkennen will — bzw. zu einer Läsion der Vorderhornzellen geführt hat. Dieser Prozeß hat vielleicht ursprünglich den Ausbruch der a. L. ausgelöst. Ungewöhnlich bleibt die Entstehung der a. L. an sich, da doch Schußverletzungen mit folgenden Infektionen während des Krieges nicht so selten gewesen sind, die organischen Nervenleiden dagegen lediglich als Folge der Schockwirkung und Infektion ebenso selten, eine Systemerkrankung als Folge so gut wie gar nicht zur Beobachtung gekommen ist. Es

drängt sich in berechtigter Weise noch bei P. B. die Frage auf, warum hat der Bruch des linken Ellenbogens im 24. Lebensjahre nicht schon zu dem Ausbruch des Leidens geführt, lag doch in dem als tuberkulös verdächtigen Lungenspitzenkatarrh bei dem konstitutionell wenig widerstandsfähigen Habitus ein dispositionelles Moment für die a. L. schon damals vor! Hervorgehoben möge der Beginn der a. L. auf der Seite der Schädigung sein. Zeigt die Gesamtkonstitution des P. B. an sich eine angeborene Minderwertigkeit, so weisen die beiden anderen W. M. und P. W. (3, 4) eine ursprünglich körperlich völlige Intaktheit auf, wie die aktive militärische Leistungsfähigkeit ziemlich einwandfrei bezeugen dürfte. Der W. M. läßt eine hereditäre Belastung ebenso wenig ersehen wie der P. W. Ob die geringe Lebensfähigkeit von 6 Geschwistern des P. W., welche bald nach der Geburt gestorben sind, in dem Sinne einer Belastung zu verwerten ist, läßt sich nicht ohne weiteres sagen. Zwischen dem Ausbruch der Erkrankung und den ersten Anzeichen der Erkrankung an a. L. liegt bei W. M. etwa ein Zeitraum von 3 Monaten, bei P. W. ist er gar nicht zu bestimmen. Will man einen ursächlichen Zusammenhang mit einem Trauma annehmen, so sind es die dauernd schädigenden Einflüsse infolge der seelischen und körperlichen Anspannungen während des Feldzuges. Der häufige Hinweis in der Literatur des Beginnes der a. L. nach lokalem Trauma auf der betroffenen Seite kann oft mit dem gleichen Rechte in dem Sinne verwertet werden, daß der bereits an a. L. latent Erkrankte eben zumeist auf den geschwächten Körperteil fällt. Die Kranken sind ja zumeist selten kurz vor dem Unfall, wenn überhaupt untersucht, dann zumeist nicht auf Zeichen einer Nervenerkrankung. So liegt bei J. K. (1) die Vermutung nahe, daß der Sturz auf den Rücken bei Glatt-eis eher die Folge einer sich schon entwickelnden a. L. und dadurch bedingten Schwäche eines Beines, als daß der Sturz die Ursache für das Leiden gewesen ist. Die Möglichkeit der Verschlimmerung mag vorbehaltlos zugegeben werden. Ein Zusammenhang zwischen dem Unfall und der a. L. wird von dem Patient J. K. nicht angenommen; man ist infolge dieser Einstellung somit auch eher geneigt keinerlei Kausalnexus zu konstruieren. Die Begutachtungsart verleitet infolge der durch die Reichsversicherungsordnung gegebenen Verhältnisse allzu-leicht dazu, Zusammenhänge zwischen Trauma und Erkrankung von unklarer Pathogenese anzunehmen. Die Bejahung bei der Fragestellung in der Unfallgesetzgebung läßt eine traumatische Ätiologie selbst dort zu, wo bei einer Coincidence von Faktoren nur die Möglichkeit eines auslösenden Momentes gegeben ist.

Die Mannigfaltigkeit der auch in der Literatur angenommenen Traumen als ursächliche Momente für die a. L. läßt eine einheitliche Auffassung für die systematische elektive Erkrankung nicht gewinnen;

das Trauma an sich kann wohl als *causa nocens*, nicht effizienz in Frage kommen. Im Verhältnis zu den Erkrankungsmöglichkeiten und Unfällen macht die a. L. nur einen sehr geringen Bruchteil aus. Die Erfahrungen aus dem Kriege mit den verschiedensten Schädigungen haben desgleichen keinerlei Zunahme der a. L. gebracht.

Verständlicher erscheint die Erkrankung an a. L. nach überstandener Poliomyelitis acuta in der Kindheit wie bei D. Sch. Die Poliomyelitis kann als disponierendes Moment aufgefaßt werden. Beobachtungen, wo nach poliomyelitischen Prozessen in der Kindheit später Amyotrophien ganz allgemein aufgetreten sind, liegen zahlreich vor. (*Seeligmüller, Hayem, Charcot, Vulpian, Bornheim, Ballet, Dutil, Etienne, Jolly, Sterne, Filbry, Vitek, Strümpell, Pastine, Quincke, Langer*). In dem Krankheitsfalle D. S. bleibt jedoch noch die Frage offen, welcher Faktor nach einer Latenz von nahezu 4 Dezennien den Anstoß zum weiteren Fortschreiten gegeben hat. Die Krankheitstypen der a. L., welche unter dem Bilde der Poliomyelitis verlaufen, schlagen die Brücke zu der Hypothese, daß die a. L. sich als Folge der Reaktionsweise des Organismus auf exogene Schädlichkeiten bei einer inneren Krankheitsbereitschaft darstellt. Bei D. S. vereinigte sich die exogene Komponente mit der endogenen.

Zur Erklärung des Auftretens der a. L. im späteren Lebensalter — unter den vorliegenden Krankheitsfällen gehören alle bis auf Frl. E. Br. dem vierten Lebensjahrzehnt (32—38 Jahre) an — hat man auch wohl den *Funktionsaufbrauch* mit *Edinger* herangezogen. Er sucht die Strangdegeneration damit zu erklären, daß das Nervengewebe sich bei funktioneller Inanspruchnahme, welche sich als eine Überfunktion, eine Funktion mit ungenügendem Ersatz für die Abnutzung und erfolgte Schädigung darstellt, nicht erholt und ihr daher erliegt. Von diesem Gesichtspunkt aus lassen sich die anscheinend unter den Kriegseinflüssen entstandenen Erkrankungsformen W. M. und P. W. (3 und 4) beurteilen. Will man einen ursächlichen Zusammenhang erkennen, so hätten nach dieser Hypothese die Einwirkungen in ihrer Dauer und Stärke die zuzumutende Durchschnittsbelastung weit überschritten und eine Erholung verhindert. Sucht man sich auf Grund biologischer Anschauungen gemäß der Neuronentheorie den Vorgang zu vergegenwärtigen, so ergibt sich: die Bedeutung des corticomuskulären Strangsystems ist psychischer (psychomotorisches) wie funktionellphysiologischer Natur. Es treffen dauernd Innervationspulse über den Weg der Pyramidenbahnen zu dem spinalen peripheren Nerven. Zerlegt man den Ablauf des corticomuskulären Apparates in seine physiologischen Hauptkomponenten, so liegt dem übergeordneten Neuron mehr die Rolle des dirigierenden, dem spinalen Neuron mehr die des lokomotorischen Neurons ob. Es ist bekannt, daß bei übermäßiger Inanspruchnahme des Neurons das

Strukturbild der Ganglienzellen sich ändert und einer Zeit der Erholung bedarf (Experimente von *Mann, Pick, Holmes, Nissl* u. a.). Es besteht Grund zur Annahme, daß eine übermäßige corticale „biotonische“ (*L. R. Müller*) Reizstärke selbst bei längerer Dauer und häufiger Wiederholung wohl eine Erschöpfung, aber keinen Aufbrauch herbeiführt. Wie man sich im einzelnen diese Schädigungen vorzustellen hat, ob Veränderungen chemischer, cellulärer Art, ob Abbauprodukte von fermentativem Charakter mit einer elektiven Affinität zu den motorischen Bahnen wirksam sind, bleibt offen. Es ist auch der Einwurf gegen die Aufbrauchshypothese gemacht worden (*Haenel*), eine gleichzeitige Inanspruchnahme der motorischen Bahnen ohne gleichzeitig regulierende Intervention der sensiblen sei nicht möglich. Dabei beruft sich der Autor auf die Untersuchungen über die Koordination von zentrpetalen und zentrifugalen Bahnen (*v. Leyden, Frenkel, O. Foerster*), wonach eine Motilität ohne koordinierte Funktion der Sensibilität nicht möglich erscheint. Der Einwand ist nicht unberechtigt, doch ließe sich eine frühere Erschöpfung der motorischen vor den sensiblen Bahnen annehmen, wo zudem im sensiblen Neuron der Impuls zur Umwandlung der potentiellen in die kinetische Energie des motorischen Neurons gegeben wird. *Brouwer* hat auf die höhere Widerstandsfähigkeit der phylogenetisch bzw. ontogenetisch älteren gegenüber den jüngeren Bahnen aufmerksam gemacht und sucht damit das Hervortreten von Störungen der motorischen vor den sensiblen Bahnen zu erklären. Die Aufbrauchshypothese mag vielleicht in dem einen oder anderen Falle eine gewisse Anschaulichkeit vermitteln, reicht jedoch zur Erklärung der allermeisten Erkrankungsformen der a. L. durchaus nicht aus. Bei dieser Gelegenheit könnte das seltene Auftreten der a. L. in und nach dem Weltkriege zum Beweis des Hypothetischen der Aufbrauchstheorie herangezogen werden, wo doch Schädigungen jeder Art, höchste körperliche wie seelische Anforderungen an den Organismus gestellt sind. Dabei waren die Ansprüche auf die Tauglichkeit zum Felddienst zunehmend, zuletzt auf das unterst zulässige Maß herabgesetzt. *Wenn die Aufbrauchstheorie zuträfe, so hätte eine Zunahme der Erkrankungen an a. L. eintreten müssen. Diese erwartete Steigerung wird jedoch völlig vermißt und nicht nur bei der a. L., sondern bei allen anderen Systemerkrankungen, wo zur Erklärung die Theorie hätte Geltung haben können. Die Bedeutung muß der Aufbrauchstheorie aber zuerkannt werden, daß sie einen Fingerzeig gibt für die Behandlung. Eine starke funktionelle Inanspruchnahme schädigt zweifellos auf Grund dieser Anschauungen ein bereits (wenn auch latent) erkranktes Strangsystem und gebietet daher unbedingte Schonung bei Beginn oder im weiteren Verlauf der a. L.*

Was lehrt uns das Symptomenbild der A. L. bei der Frage nach der Genese als Folge äußerer traumatischer Einflüsse?

Die Bewertung und Bedeutung exogener Momente zur Pathogenese der a. L. befriedigen nur ungenügend. Unbekannt ist und bleibt der Angriffspunkt der Erkrankung. Zudem fehlt es an einem faßbaren Urteilmaß für die exogen einwirkende Schädigung auf das eine System. Steht zudem das exogene Moment etwa bloß in einem äußerlich zeitlichen oder auch in einer inneren Beziehung zum Krankheitsgeschehen? Muß die Möglichkeit zugegeben werden, daß eine a. L. zufällig, durchaus exogen durch eine Trauma ausgelöst wird? In dieser Hinsicht ist die Frage nach dem Kausalnexus zwischen a. L. und Trauma praktisch vorläufig wohl zu bejahen, theoretisch wissenschaftlich ist die Entstehung ohne sonstige dispositionelle Vorbedingung nicht denkbar. Auch bei einer etwa vorhandenen Anlage könnten anderweitige äußere Faktoren den Ausbruch der Erkrankung bewirken. Bei einem bereits prädisponierten und in sich bestehendem Ursachenkomplex würde ein exogenes Moment alsdann eine a. L. in die Erscheinung treten lassen. Ebenso gut kann sich aber auch spontan eine a. L. entwickeln, wo hereditäre bzw. kongenitale Momente als ausschlaggebend angenommen werden müssen. Die Kriterien der vorausgesetzten Disposition sind jedoch noch nicht geklärt.

Endogene Momente: Die Frage der Konstitution und die a. L.

Die unzulänglichen Erklärungen für das Befallenwerden eines Systems hat immer wieder die Konstitution in den Vordergrund gerückt, dabei vermißt man aber in der Literatur zumeist die Angaben einer Heredität; es findet sich nur selten überhaupt eine Angabe einer nervösen Belastung, demgegenüber werden die völlige Gesundheit und Leistungsfähigkeit betont. Das familiäre Auftreten der a. L. ist äußerst selten beschrieben.

Durch die Literatur zieht sich die Mitteilung von *Seeligmüller* von 1876. An vier Kindern einer Familie konnte er eine bulbärspinale, spastisch atrophischen Symptomenkomplex in verschiedenen Entwicklungsphasen feststellen. Die ersten Anfänge der Erkrankung waren in die zweite Hälfte des ersten Lebensjahres zu verlegen, doch bleibt bei diesen Fällen noch zu erörtern, ob nicht eine infantile spastische Diplegie infolge Agenesie der Rinde und Pyramidenbahnen, eine *Little'sche* Krankheit oder eine extrauterin entstandene Hirnschädigung (*Strümpellsche* Encephalitis) vorgelegen hat. Um den Symptomenkomplex der a. L. zu vervollständigen, müßte hier noch eine sekundäre Degeneration des peripheren Neurons gefordert werden. In der einschlägigen Literatur hat sich später, soweit zu übersehen, kein ähnlicher Fall finden lassen. Das besagt viel, wenn man bedenkt, daß dieser Publikation die Zeit der neurologischen Forschung gefolgt ist.

Nach *Strümpell* wurden zwei Geschwister von der a. L. befallen (zit. nach *v. Leyden-Goldscheider*).

J. Hoffmann beobachtete bei vier Geschwistern ein Krankheitsbild, bei welchem sich eine progr. atrophische Parese von neurophatischem Charakter

und einer Alteration in den Pyramidenbahnen seit dem zweiten Dezennium nachweisen ließ. Er räumt diesem eigenartigen Symptomenkomplex eine Sonderstellung ein, möchte ihn trotz naher Verwandtschaft nicht der a. L. zuzählen.

Gee hat ein familiäres Auftreten einer Erkrankung beschrieben (St. Barths Hosp. Rep. 25, 1889, zit. nach *Maas*), welche die Symptome einer a. L. darboten.

Maas sah bei zwei Geschwistern, einem 29jährigen Bruder und einer 26 Jahre alten Schwester, eine Kombination von spastischen und atrophischen Prozessen. Er glaubte von einer a. L. sprechen zu dürfen; eine anatomische Untersuchung fehlt.

Bruns berichtet von zwei Schwestern, im Alter von 23 und 26 Jahren. Bei der älteren hatte sich eine spastische Paraplegie der Beine mit bulbären Symptomen entwickelt. Sie war dabei von jeher schwachsinnig. Bei der jüngeren war schon früh das klassische Bild einer progr. a. L. plus Schwachsinn entstanden.

Higier (1897) dachte an die Möglichkeit einer Nervenerkrankung bei vier Schwestern, daß bei der ältesten, 24jährigen, wegen spastischer Erscheinungen in den Beinen, bei zweien Atrophien an den Armen, eine a. L. vorliegen könnte. Der Fall war atypisch. Er glaubte insbesondere die Diagnose aufgeben zu müssen, da das familiäre Auftreten der Krankheit bis dahin mit Bestimmtheit nicht konstatiert werden konnte.

Familiär hereditäre Erkrankungen von spinaler progressiver Muskelatrophie spielen in der Literatur demgegenüber eine größere Rolle. So konnten *J. Hoffmann* über 18 Krankheitsfälle aus drei Familien, *Werdnig* über zwei, *Brase* über einen, *Bruns* über sechs Krankheitsfälle bei Geschwistern, *Browning* über zwei Schwestern und ihre Kusine, u. a. auch *Senator*, *Bernhardt*, *Beevor* über die familiäre Form berichten. *Nylander* hat bei Mutter und Tochter eine spinale progr. Muskelatrophie auftreten sehen. Hier seien auch die familiären Erkrankungsformen an Poliomyelitis anter. chronica subacuta gestreift, da sie vom motorischen System auch den palaeencephalischen Anteil betreffen und eine konstitutionelle Minderwertigkeit nahelegen. Die beiden Erkrankungen von *Bruining* betreffen einen 45jährigen Vater, Maurer von Beruf, und dessen Sohn. Ohne nachweisbare Ursache entstehen bei dem Vater eine stetig fortschreitende Parese und Atrophie der Muskeln an der Wurzel der rechten unteren Extremität. Nach 6 Monaten greift der Prozeß auf die obere Extremitäten peripherwärts über. Auf Grund von Sprachstörungen nimmt der Autor an, daß der Prozeß auch die Med. obl. angegriffen hat. Nach 1½ Jahren stirbt der Kranke an einer interkurrenten Pneumonie. Sein Sohn, Kutscher von Beruf, zeigt mit 23 Jahren eine von der Nackenmuskulatur aus fortschreitende, auf Schultergürtel, Ober- und Unterarme sowie Hände übergreifende Atrophie. Sie blieb nur auf den oberen Körperteil beschränkt, das Becken und die Beine sind gesund geblieben. In 3 Monaten hat sich das Leiden voll entwickelt, führt nach 15 Monaten zum tödlichen Ende. Von bulbären Erscheinungen hatten nur Schluckstörungen bestanden. Klinisch fehlten jeglich Anzeichen einer Seitenstrangbeteiligung in beiden Fällen, anatomisch fand sich bei dem Vater, dessen Sektion nur vorgenommen werden konnte, keine Degeneration der Pyramidenbahnen wie bei a. L., lediglich eine Veränderung der Vorderhornsäule.

Fuchs konnte eine Poliomyelitis ebenfalls bei Vater und Sohn demonstrieren. Bei dem 56 Jahre alten Vater bestanden Erscheinungen einer spinalen Schulter-Oberarmatrophie, bei dem 16jährigen Sohn eine spinale Atrophie der durch den Plex. brachialis versorgten Muskeln.

Bei dem Befallensein eines Neurons, insbes. des peripheren, fragt man sich unwillkürlich, warum bleiben oft die Anzeichen der Erkrankung des „übergeordneten Neurons“ bei diesem chronisch verlaufenden Prozessen aus, oder sind sie gar klinisch nicht oder nicht mehr erkennbar.

Besteht doch funktionell eine innere Zusammengehörigkeit zwischen spinalem und corticalem Neuron. Nur in dem *Hirsch*schen Krankheitsfalle wird ausdrücklich erwähnt, daß sich zu einer obsoleten Poliomyelitis acuta anterior nach 20 Jahren eine a. L. sich hinzugesellte (zit. *Pilcz*). Eine ähnliche Vermutung legt der Fall (6) Frl. E. B. nahe. Allerdings liegen Beobachtungen von Poliomyelit. ant. chron. vor, wo anatomisch das charakteristische Bild der a. L. gefunden worden ist (*Tal, Oppenheim, Darkschewitsch, Raymond* und *Ricklin, Medea, Herzog*). Die alleinige Erkrankung des primären Neurons ist klinisch als Symptomenkomplex der spastischen Spinalparalyse (Erb) gut abgegrenzt, wenn auch die nosologische Selbständigkeit des Krankheitsbildes nicht allgemein anerkannt wird. Zunächst verbergen sich hinter diesen Symptomen häufig die multiple Sklerose, eine chronische Myelitis oder die Lues cerebrospinalis (nach *Oppenheim, Nonne* usw.), eine Rückenmarkskompression, eine kombinierte Systemerkrankung oder ein anderes Nervenleiden. Nur einzelne Fälle (*Minkowski, Strümpell, Erb, Déjérine, Sottas*) beweisen eine isolierte Lateralsklerose, bei welcher sich die anatomische Veränderung auf das Gebiet der Seitenstränge beschränkt und die Pyramidenbahn in ihrer ganzen Ausdehnung ergriffen hat. Auf eine hereditäre familiäre Form der spastischen Spinalparalyse hat *Strümpell* besonders hingewiesen.

Beobachtungen von hereditären bzw. familiären Erkrankungen des spinalen oder des corticalen Neurons an sich liegen also nur in einigen wenigen Fällen einwandfrei vor; sie fehlen dagegen nahezu ganz für das gleichzeitige Befallensein von spinalen und corticalen, also für das Strangsystem der a. L.

Für das hereditäre bzw. familiäre Auftreten an Nervenerkrankungen ist oft auch der juvenile Charakter bezeichnend, welcher die heredo-degenerative Seite besonders dokumentiert. Juvenile Formen von a. L. sind nur ganz vereinzelt beschrieben worden.

Ob die Krankheitsfälle von *Seeligmüller* hierhergehören, ist bereits gestreift worden. *Lent* konnte in der Klinik *Henoch*, 1883, eine a. L. bei einem 4jährigen Kinde beobachten. Es waren hauptsächlich die unteren Extremitäten ergriffen; der Patellarreflex war bedeutend erhöht, es bestanden hochgradige Spasmen und Kontrakturen (Equino-varus-Stellung des Fußes).

Bei einem 8jährigen Knaben sah *Boldt* im Anschluß an eine Influenza motorische Lähmungserscheinungen auftreten, die sich allmählich zu dem Bilde einer a. L. verdichteten und etwa 6 Monate später zum Tode führten. Der Vater und dessen Bruder, sowie der Großvater väterlicherseits hatten an einer Paralysis agitans gelitten. Auf eine Bemerkung *Schlesingers* sei bei dieser Gelegenheit hingewiesen, daß zu dem Bilde der a. L. auch Schüttelbewegungen vom Charakter der Paralysis agitans gehören können. *Brown* hat einen Fall von a. L. mit bulbären Symptomen beschrieben, bei welchem die ersten Anzeichen im 12. Lebensjahre oder noch früher sich eingestellt hatten. Auch der bereits erwähnte Fall *Luce* gehört hierher. Interessant ist vor allem dabei die hereditäre Lues.

H. Kuhn hat aus der *Pfaundlerschen* Klinik über eine a. L. bei einem 12jährigen und 6jährigen Mädchen berichtet, bei der letzteren den klinischen Befund auch histopathologisch erhärten können. Die Krankheitsfälle über juvenile Formen von *Fletscher* und *Batten*, *Babonneis* sind mir nicht zugänglich gewesen.

Aus alledem erhellt, daß die kindliche Form der a. L. ein äußerst seltenes Leiden ist. Der Satz *P. Maries* hat auch heute noch seine Geltung: *il s'agit là d'une maladie de la seconde moitié de l'âge adulte . . . les cas où elle serait survenue dans l'enfance, sont extremement douteux ne pas dire erronés.*

Die a. L. ist eben mehr eine Erkrankung des mittleren Lebensalters. Nach *Probst* liegt die häufigste Altersstufe zwischen 30—40 Jahren. *Dana* macht auf die 50er Jahre als die gefährlichste Zeit aufmerksam; in *Starkers* Kurve liegt der Kulminationspunkt in der Zeit von 41—45 Jahren. *Marburg* weist auf eine Zunahme in der Zeit des Entwicklungsabschlusses (zwischen 30 und 40 Jahren) und der des Klimakteriums (zwischen 50 und 60 Jahren) hin. Fälle von über 70 Jahren sind u. a. beschrieben von *Schlesinger*, *Souques*, *Rossi-Roussy*, *Pastine*.

Von anderen nervösen Erkrankungen in der Familie ist nur selten die Rede. [Siehe auch Seite 114.]

Bei *Moel's* Pat. mit einer a. L. findet sich die Bemerkung, daß der Bruder in der Irrenanstalt sei, bei *v. Leyden*: „In der Familie des Pat. waren mehrfach Krankheiten des Nervensystems vorgekommen.“ Die 40jährige Kranke *Katzensteins* hatte fünf Geschwister an Tuberkulose verloren, eine Schwester von ihr litt wahrscheinlich auch an einem auf der Erkrankung des Rückenmarkes beruhenden Leiden des Zentralnervensystems.

Unter den angeführten Krankheitsfällen sei die hereditäre Belastung des J. K. hervorgehoben. Es finden sich bei ihm die bedeutungsvollen Angaben in der Anamnese, daß der Vater sich in einer schwermütigen Verstimmung das Leben genommen hat, eine Tante mütterlicherseits wegen einer Melancholie in einer Anstalt gewesen und dort gestorben ist. Bei dieser haben sich anatomisch die Anzeichen einer Tuberkulose ebenso wie bei seinem leiblichen Bruder, der wegen eines tuberkulösen Knies operiert worden ist, nachweisen lassen. Dadurch erscheint die Angabe, „einige Verwandten väterlicherseits seien an Tuberkulose gestorben“, sehr wohlbegründet. Ebenso wird die doppelseitige nervöse Ascendenz weiterhin durch die Tatsache, daß ein Neffe des J. K. „wegen eines offenen Rückens“ also vermutlich einer spina bifida oder Rachichisis mit einer zu erwartenden Anomalie des Rückenmarks gestorben ist, die Annahme einer organischen Minderwertigkeit des Zentralnervensystems bei J. K. gestützt. Es liegt somit eine Disposition für eine Tuberkulose und eine nervöse Erkrankung vor. Eine nervöse Belastung trifft auch für den Gärtner P. B. zu, dessen Vater gleichfalls durch Suicid geendet hat. Er selbst scheint an Tuberkulose im 33. Lebensjahre gekränkt zu haben, wenngleich Tuberkelbacillen in seinem Sputum nicht nachzuweisen gewesen sind. Der Gesamthabitus spricht für eine konstitutionelle

Disposition für Tbc. Der Mangel einer genauen Vorgeschichte über erbliche Belastung beruht zum Teil auf dem Nichtwissen von seiten des Patienten, zum anderen Teil auf dem Verheimlichen von familiären Erkrankungen besonders in den Fällen, wo eine Begutachtung in Frage steht.

Bei den Erkrankungsformen des Zentralnervensystems übrigens, wo ein endogener Faktor den Ausschlag zu geben scheint, findet sich oft wie in den letztgenannten Fällen in der Stammtafel eine Schädigung exogener Art, sei es nun durch Tuberkulose, sei es durch Syphilis oder Alkohol.

Eine hereditäre bzw. familiäre Form der spinalen Muskelatrophie (Typ *Werdnig-Hoffmann*) wird wohl allgemein anerkannt. Das familiäre Vorkommen einer Poliomyelitis ant. chron. legt die Vermutung nahe, daß eine gewisse Anfälligkeit zur Erkrankung des spinalen motor. (Eigenapparates) Neurons vorhanden ist. Ebenso ist das heredofamiliäre Vorkommen der spastischen Spinalparalyse, cerebrale Diplegie, Agenesie bzw. Hypoplasie der Pyramidenbahnen, von manchen Autoren beschrieben worden. Die Krankheitsfälle einer hereditär-familiären a. L. sind demgegenüber äußerst spärlich, dsgl. weist die Literatur nur einige wenige Fälle einer a. L. im jugendlichen Alter auf, zeigt dagegen das überwiegende Auftreten im reiferen Alter.

Die a. L. ist demnach nicht als ein familiär-hereditäres Leiden anzusehen, sie kann nicht eine heredodegenerative Erkrankung im eigentlichen Sinne sein.

Die Angaben über sonstige nervöse Erkrankungen in der Familie sind ebenfalls, aber lediglich im Sinne einer erhöhten Anfälligkeit, als der Ausdruck eines prädisponierenden Momentes für eine Erkrankung an a. L. zu bewerten.

Das elektive Befallenwerden der motor. Systeme bei der a. L. soll, wie immer wieder betont wird, auf einer minderwertigen Veranlagung beruhen. Die konstitutionelle Minderwertigkeit wird hergeleitet aus den häufigen Anomalien, welche gerade die Pyramidenbahnen bei der a. L. zeigen sollen. Demgegenüber haben *Czyhlarz* und *Marburg* auf die Tatsache hingewiesen, daß in etwa 25% sämtlicher Fälle die Pyramiden diese Anomalien zeigen, „und wenn man dieses Verhältnis auf die in Rede stehende Affektion übertragen würde, so ergäbe sich, daß die Anomalien hier die der normalen an Zahl kaum oder nur um weniges übertreffen“. Eigenartig ist es auch, warum eine krankhafte Anlage erst in der zweiten Hälfte des Lebens in die Erscheinung treten soll. Es ist vielfach so, daß da, wo zur Erklärung einer Erkrankung die bekannten Bedingungen nicht ausreichen, die Unbekannte durch den Begriff der Konstitution ersetzt wird. Dabei wird übersehen, daß es wohl kaum einen Krankheitsprozeß gibt, der in seiner Entwicklung von

äußeren Schädlichkeiten unabhängig ist, selbst bei der Annahme einer auf Erbanlage beruhenden Konstitution. Die Bedeutung der inneren Krankheitsursachen hat sich neuerdings mehr und mehr durchgesetzt und zu einer Pathologie der Konstitution geführt. Über diesen Begriff gehen allerdings die Anschauungen der einzelnen Autoren noch weit auseinander. Als These ist anerkannt; das Verhalten des Einzelindividuums gegenüber pathogenen Reizen ist verschieden; diese Eigenschaft ist nicht individuell, sondern organspezifisch. Die Reaktionsart des Individuums ist ererbt oder erworben. *Martius* löst den Begriff der Gesamtkonstitution in umrissene, verschiedenartige Partialkonstitutionen auf. *Tandler* sondert von dem Begriff der Konstitution die erworbenen Eigenschaften des Einzelorganismus ab: Was an einem Individuum durch Milieueinflüsse geändert werden kann, ist niemals seine Konstitution, sondern seine Kondition. *Bauer* einigt wieder die Begriffe Konstitution und Kondition in der Bezeichnung Körperverfassung, *Toennissen* wählt dafür Körperzustand.

Überträgt man diese Anschauungen auf die a. L., so muß man folgern:

Ist die a. L. kein familiäres Leiden, so kann bei der Annahme einer erhöhten Anfälligkeit der corticomuskulären Bahnen dieser endogene Faktor nur als ein konditioneller (nach *Tandler*) gewertet werden. Bei der Entstehung und Entwicklung, bei dem Ausgang des Krankheitsprozesses spielt zweifellos die individuelle Körperverfassung eine sehr wichtige Rolle. Die individuelle Anlage setzt sich nun aus einer Reihe verschiedenartiger Komplexe zusammen; dieser entsprechend ist auch die mannigfaltige Reaktionsweise auf die in Frage kommenden exogenen Momente. Die Kenntnis und Erforschung des anatomischen Prozesses läßt uns bei dieser Frage leider sehr oft im Stich. Restlos vermag auch die Anatomie das Geheimnis der spezifischen Individualdisposition nicht zu beantworten. Eine gewisse Anschauung hat *Gowers* für die Degeneration bestimmter Systeme des Zentralnervensystems nach funktionell übermäßiger Inanspruchnahme mit dem Ausdruck der Abiotrophie zu geben versucht. Er versteht darunter eine konstitutionell minderwertige Funktionstüchtigkeit und herabgesetzte Widerstandsfähigkeit gegen Schädigungen, welche an sich d. h. bei normaler Widerstandskraft ohne nachteilige Wirkung bleiben, bei solchen „konstitutionsschwachen“ Individuen aber eine fortschreitende Entartung des betreffenden Systems auslösen. Im Rahmen dieser Beobachtung zeigt hauptsächlich der vorliegende anatomische Fall D. S. (5) in der Hypoplasie bzw. frühzeitig aufgetretenen (postnatal) Atrophie im Verlaufe der vorderen Zentralwindungen eine erworbene Bereitschaft für die Erkrankung des corticomuskulären Apparates an. Morphologische Abweichungen begünstigen ja die Anschauung für die Entstehung von Krankheitsformen da, wo sie besonders sinnfällig sind.

Eine gewisse Berechtigung, auf eine erhöhte Hinfälligkeit des Zentralnervensystems schließen zu dürfen, gewährt der Habitus des P. B. (2) (gracil-asthenisch). Er genügt natürlich zum Zustandekommen einer a. L. nicht, dazu bedarf es noch anderer Faktoren, die vielleicht auch in den Kriegseinflüssen zu suchen sind.

Schlußbetrachtungen.

Die bisherigen Ausführungen zeigen, daß die juvenilen Formen der a. L. bei der geringen Anzahl im Verhältnis zu den in der zweiten Hälfte des Lebens auftretenden an Bedeutung zurücktreten; daß das familiäre Auftreten äußerst selten ist, daß eine hereditäre Belastung, die immer hervorgehoben wird, keine solch erhebliche Rolle spielt. Die immer betonte individuelle Konstitution erklärt keineswegs alle Bedingungen einer Erkrankung an a. L. Mit der Konstitution wird hierbei in die Pathogenese zwar ein Begriff eingeführt, welcher sich jedoch nichts weiter denn eine neue Unbekannte erweist. Zugegeben sei, daß in der Gesamtpathogenese der a. L. ein individueller Einschlag mitspricht; es mag sich dabei um erworbene oder ererbte „Determinationsfaktoren“ (*Martius*) handeln. Erklärlich erscheinen unter anderem danach die Formen von a. L., wo Anzeichen einer luischen Erkrankung vorliegen, sowie die Gruppe von multipler Sklerose mit dem Symptomenkomplex der a. L., insbesondere bei der Voraussetzung, daß es sich bei der multiplen Sklerose um eine toxische Erkrankung bzw. Spirochätose handelt. Erlaubt nun das bevorzugte Befallensein der corticospinalen Bahnen einen Rückschluß auf einen spezifisch ätiologischen Faktor? Mit dieser Frage verwandt ist die Frage nach dem *alleinigen* Erkranken der corticomuskulären Bahnen, was ja von vielen Autoren, wie oben erwähnt, bestritten wird. Es sei bei dieser Erörterung gestattet, kurz auf die syphilogenen Erkrankungen zurückzugreifen, da hier wenigstens in der Pathogenese einigermaßen bekannte Faktoren, die Spirochäte oder deren Toxin, gegeben sind. Dabei stellt sich heraus, daß auch die mannigfachen luischen Erkrankungsformen des Zentralnervensystems ein lokales dispositionelles Hilfsmoment fordern, das jeweils den Symptomenkomplex bestimmt. Die Beobachtungen der luischen Erkrankungen des Zentralnervensystems lassen zwar charakteristische Merkmale, jedoch keine pathognomische Zeichen erkennen. Warum aber in dem einen Falle der luische Prozeß in den verschiedenen Stadien an den Meningen, ein andermal mehr das Weiß oder Grau des Parenchyms als Lues cerebrospinalis (Myelitis, spast. Spinalparalyse, spinale Muskelatrophie) bald im Primär-, bald im Tertiärstadium (Lues cerebri, Tabes, Paralyse) angreift, das eine Individuum so, das andere so befällt, dies alles sind noch völlig ungelöste Fragen (*Nonne*). Die syphilogenen Erkrankungen gewähren bei gegebenen ätiologischen Faktoren also

keinerlei Aufklärung über die Bedingtheit und Elektivität der Krankheitsform; es läßt sich also die Diagnose auf ein luisches Leiden nur per exclusionem anderer ätiologischer Momente gewinnen. Aus dem elektiven Ergriffensein eines Systems, hier der corticospinalen Bahnen, dürfte sich die Beantwortung der Frage nach dem spezifisch krankmachenden Faktor kaum ergeben. Die luischen Erkrankungen mit ihrem Formenreichtum zeigen andererseits, daß es von dem Gesichtspunkte der Frage nach der Pathogenese schlechterdings gleichgültig ist, die a. L. als eine kombinierte, auf primäres und sekundäres Neuron allein oder vorwiegend beschränkte Strangerkrankung anzusehen oder nicht. Klinisch dürfte es sich, durchaus auch vereinbar mit konstitutionellen Anschauungen bei der a. L. als Ausdruck der hauptsächlichlichen Degeneration des corticomuskulären Systems empfehlen, an einer Systemerkrankung festzuhalten. Dabei mag man sich bewußt bleiben, daß es sich pathologisch bei der a. L. vornehmlich um eine Schädigung der motor. Zellen, um eine nucleäre Amyotrophie, handelt.

Die Bedeutung endogener Faktoren wird noch weiterhin eingeschränkt durch die histologischen Befunde, welche einen entzündlichen Charakter ersehen lassen. Allerdings lassen auch diese bei dem heutigen Stande unserer Kenntnisse noch keinerlei Rückschluß auf den ätiologischen Faktor zu. Der vorliegende anatomische Krankheitsfall mit den entzündlichen Erscheinungen, vorwiegend im oberen Halsmark und im verlängerten Mark, zeigt die Reaktion auf einen exogenen Faktor an, einen Befund, welcher durch die Übereinstimmung mit den früheren Beobachtungen an Bedeutung gewinnt. Zum Vergleich ähnlicher Bedingungen wird immer auf die funikuläre Myelitis infolge schwerer (pernitiöser, Botriocephalus-) Anämien hingewiesen, wo die Rückenmarkserkrankung als die Folge von Toxinwirkung unter der gleichzeitig zu fordernden Annahme einer individuellen Disposition aufgefaßt wird. Auch bei der a. L. glaubt man auf Grund der entzündlichen Erscheinungen berechtigt zu sein, ein exogenes Moment als Schädigung anzusehen. Der Mechanismus der Wirkungsweise von toxischen Schädigungen des nervösen Parenchyms ist zwar noch völlig ungeklärt. Ob und welche infektiöse, toxische Faktoren bzw. Stoffwechselstörungen bei dem Symptomenkomplex der amyotrophischen Lateralsklerose in Frage kommen, das bleibt einer ferneren Forschung vorbehalten. Doch ist ein exogener Faktor in der Pathogenese der a. L. höchstwahrscheinlich. Hält man an der Auffassung des Neurons als einer cellulären Einheit fest, so kann jede Strecke der corticomuskulären Bahn von der Hirnrinde bis zum Muskel für sich oder im ganzen Verlauf oder gemeinsam mit anderen Bahnen (Kleinhirn-B., striäre Bahnen) mehr oder weniger als konstitutionell minderwertig bzw. disponiert angesprochen werden. Im Kausalnexus mit einem exogenen Faktor kann die Erkrankung einer

Strecke oder mehrerer zugeordneter Strangfasern symptomatisch die zugehörigen Krankheitsbilder ergeben.

Über die Entstehung und Natur der amyotrophischen Lateral-sklerose läßt sich somit nichts Positives aussagen. Es läßt sich jedoch folgern: exogene, noch unbekannte Faktoren scheinen [vielleicht in Kombination mit gewissen konstitutionellen Komponenten] der Erkrankungsform des motorischen Systems ihr Gepräge zu geben.

Es ist mir eine besondere Freude vor meinem Scheiden aus der Klinik meinem hochverehrten Lehrer und Chef, Herrn Geheimen Medizinalrat Professor Dr. *Siemerling*, als Ausdruck der Dankbarkeit und Verehrung die vorliegende Arbeit überreichen zu können.

Literatur.

Die Literaturangaben über die a. L. finden sich bis 1898 in ausführlicher Weise bei *Pilcz* im Jahrbuch für Psychologie und Neurologie, sowie im Handbuch der Neurologie II, Bd. II, 311 ff., Ausgabe 1911, *Lewandowsky*, Abschnitt: Die chron. progr. nuclearen Amyotrophien usw. von *Otto Marburg*. Die dort enthaltenen Autoren sind nicht nochmals angeführt, viele Arbeiten des Auslandes waren mir nicht zugänglich; der Vollständigkeit halber seien sie jedoch mit angeführt.

Anciano, J. A. Valdès, Un cas de sclér. lat. amyotr. de longue durée. Riv. med. cubana, T. II, Nr. 11, S. 300. — *Andres, L.*, Zur Kasuistik der a. L. nach Trauma. Korsakoffsches Journ. f. Neuropathologie (russ.) **10**, 726. 1911. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig. **3**, 781. 1911. — *Anglada*, Sclér. lat. amyotr. ascendante avec manifestations douloureuses et paraplégie en flexion intense (traitement radiothérapeutique action des injections intrarachidiennes de sulfate de magnésie) autopsie. Montpellier médical **33**, 73/97. 1911; siehe auch *Galonier*. — *Armand-Dehille, P.* et *G. Boudet*, Nouvelle Iconogr. de la Salpêtr. Nr. 5, S. 441. — *Auer*, Ärztl. Verein Hamburg, Sitzungsber. Münch. med. Wochenschr. 1921, Nr. 29. — *Barbé, A.*, Les hyperostosis dans un cas de sclér. lat. amyotr. Rev. neurol. **26**, III. 1919; ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. u. Erg. **20**. 1920. — *Baron et E. Roques*, Atrophie musculaire progr., type Aran-Duchenne. par sclér. amyotr. probable. Toulouse méd. 2 s. XIII, S. 71—74. — *Bauer*, Konstitutionelle Disposition zu inneren Krankheiten. Springer. Berlin 1921. — *Baylac, J.*, Un cas de sclér. lat. amyotr. ou maladie de Charcot. Toulouse méd. 2 s. VII, S. 265—269. 1906. — *Biach, P.*, Studien über das Vorkommen des Babinskischen Zehenphänomens und das Verhalten der Sehnenreflexe bei inneren Erkrankungen. Jahrb. f. Psychiatr. u. Neurol. **35**. 1915. — *Bing, Robert*, Sclér. lat. amyotr. se développant à la suite d'une névrite traumatique du médian, mort par envahissement du bulbe. Schweiz. Rundsch. **15**, Nr. 18. 1915. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. u. Erg., 1917, S. 662; siehe auch *Felber*. — *Boldt*, Über einen Fall im Kindesalter. Med. Klinik 1911, Nr. 46, S. 1773. — *Bouchaud*, Sclér. lat. amyotr., a début hémiplegique chez un sujet âgé de 16 ans. Journ. de neurol. Nr. 23, S. 465. — *Bouchaud*, Un cas, de Springomyélie à forme sclérose latérale amyotrophique. Journ. des sciences méd. de Lille 1889. — *Bouchaud*, à début hémiplegique chez un sujet âgé de 10 ans. Journ. de méd. de Lille I, 361—367. — *Brouwer, B.*, Over Trauma en organische Zernziekten. Geneesk. Bladen **15**, Nr. 4. 1910. Ref. Neurol. Zeitschr. 1910, S. 1037. — *Brouwer, B.*, The significance of phylogenetic and ontogenetic studies for the Neuropathologist.

Journ. of nervous and mental disease **51**, 113. 1920. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. u. Erg. 1920, S. 122. — *Carr, J. W.*, A Case of Amyotr. Lateral-scler. Tr. Clin. Soc. **39**, 24. 1906. — *Chatelin, Ch.*, Le réflexe cutané plantaire en flexion dans la sclér. lat. amyotr. Rev. neurol. **2**, 621 (Sitzungsber. 1913). — *Collins, Joseph*, Amyotr. lat. sclér. Americ. Journ. of the med. sciences 1903, S. 939; siehe auch Zentralbl. f. inn. Med. 1903, S. 1230. — *Coley, Thomas Luther*, Amyotr. Lateral-Scler., with report of a case. Philad. med. Journ. 1901, S. 1004. — *Creutzfeldt*, Über eine eigenartige herdförmige Erkrankung des Zentralnervensystems. In histolog.-histopatholog. Arbeiten über die Großhirnrinde (*Nissl*). Fischer. Jena 1920. — *Crocq, J.*, Un cas de sclér. lat. amyotr. avec phénomènes bulbaires. Journ. de neurol. 1912, S. 155. — *Dancourt, Charles*, Un cas de sclér. lat. amyotr. à longue évolution. Nord médical 1912, S. 207. — *Déjérine, J.*, et *J. Jumentié, Quercy, H.*, Sclér. lat. amyotr. Rev. neurol. **2**, 593. 1912. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig., **6**, 1219. 1913. — *Déjérine*, Étude sur la sclérose en plaque cérébrospinale à forme de la sclérose latérale amyotrophique. Rev. de méd. **84**, 193. — *Elzholz*, Syringomyelie oder a. L. ? Wien. klin. Wochenschr. 1900, Nr. 15. — *Erb, Wilh.*, Über Schwierigkeiten in der Diagnose der Dystrophia muscul. progr. Dtsch. med. Wochenschr. 1910, S. 1865. — *Fasano, V.*, Rapporti tra la scler. lat. amyotr. e l'atrofia muscolare progr. tipo Aran-Duchenne. Riv. internat. di clin. e terap. **5**, 105, 121. — *Ferrier*, Cases of am. Lat. Lancet 1921. — *Finkelnburg*, Lehrbuch der Unfallbegutachtung von inneren und Nervenkrankheiten. Markus und Webers. Bonn 1920. — *Flechsigg und Haenel*, Amtl. Nachrichten des Reichsvers.-Amtes 1908, S. 754. — *Franceschi, F.*, Un caso di sclér. lat. amyotr. ad iniglio bulbare. Riv. di patol. nerv. e ment. **7**, 10. — *Frank*, Über sarkoplasmatische Fibrillenaktion (idiomuskuläre Zuckg., faszikul. Zuckungen, Sehnenphänomene). Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **30**. 1921. — *French, E. J.*, Amyotr. Lateral-Skler. report of a case. Philad. med. Journ. **10**, 303. 1910. — *Gajkiewicz*, Ein Fall von a. L. mit atypischem Verlauf. Warschauer med. Ges., 17. VI. 1911. — *Gelma et Strohlin*, Sclérose latérale amyotrophique postrammatique. Rev. neurol. 1911, S. 128. siehe auch Neurolog. Zentralbl. 1911, S. 1084. — *Gerber, J. et Naville*, Contribution à l'étude histologique de la sclérose latérale amyotrophique Encéphale Tg. 161, 3. Ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **25**, 47. — *Glorieux*, Deux cas de sclérose latérale amyotrophique. Policlin. **18**, 44—48. — *Gonnet Auguste et Alexis Grimand*, Sur un cas fruste de sclérose latérale amyotrophique. Lyon médical **72**, Nr. 16, S. 861. — *Gordon S. Mundie*, A. L. mit Beteiligung der Vaguskerne und der Clarkeschen Säulen. Neurol. Zentralbl. 1912, S. 624. — *Gousset, A. et A. Grimand*, Sur un cas de sclér. lat. amyotr. Lyon méd. **16**. (Siehe *Virchow-Hirsch*, **49**, 2, 82. 1914.) — *Gualdi, C.*, Atr. musc. progr. sclér. lat. amiotrof. N. riva clin.-terap. **11**, 176—186. — *Guillain, G. et Cl. Philippe*, Contribution à l'étude des lésions médullaires de la sclér. lat. amyotr. XIII. Kongr. internat. de méd. Sect. de Neurol., Paris 1900. — *Hartmann*, Klin. und path.-anat. Untersuchungen über die unkomplizierten, traumat. Rückenmarkserkrankungen. Jahrb. f. Psychiatr. u. Neurol. **19**. 1901. — *Hasch, Otto*, Vereinsbeil. d. Dtsch. med. Wochenschr. vom 1908, S. 311. — *Held*, Die Entwicklung des Nervengewebes bei den Wirbeltieren. Verlag Ambros. Barth. Leipzig 1909. — *Helmes, Gordon und W. Page May*, On the exact origin of the pyramidal tracts in meu and other mammals. Brain **31**, 1ff. 1909. — *Herzog, F.*, Über atypische a. L. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **70**, H. 4—6, S. 309. 1921. — *Herweden, C. H. van*, A. L. nach Trauma. Nederlandsch Tijdschr. v. Geneesk. **60** (II), 1044. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. u. Erg., 1917, S. 730. — *Higier*, Die Pathologie der hereditären Krankheiten. Neurol. Zentralbl. 1909, S. 962. — *Hoffmann, J.*, Münch. med. Wochenschr. 1918, Nr. 38, S. 1062.

Demonstr. — *Jacob, A.*, Über eigenartige Erkrankungen des Zentralnervensystems mit bemerkenswertem anatomischen Befunde. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig., **64**. — *Iwanow, J.*, Zur Symptomatologie und pathologischen Anatomie der a. L. (Wojsrosy nerwno-psichic med. Kiew 1904.) Ref. Lubarsch-Ostertag Ergebnisse 1904/1905, S. 45. — *Izechowsky*, Über einen klinisch unter den Symptomen der neurotischen Muskelatrophie verlaufenden Fall von a. L. Inaug.-Diss. München 1914. — *Immulié, J.* et *H. Quercy*, Sclér. lat. amyotr. et Syringomyélie associées. Rev. neurol. **2**, 761 (Sitzungsber.). Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig., **6**, 1219. 1913. — *Karplus*, Über nichttraumatische organische Nervenkrankheiten bei Kriegsteilnehmern. Wien. med. Wochenschr. 1919, Nr. 3. — *Karplus*, Variabilität und Vererbung am Zentralnervensystem. Deuticke. Leipzig 1921. — *Kempner*, Med. klin. Sitzungsber. 1918, Nr. 29, S. 729. — *Keyser, T. S.*, Amyotr. Lateral-Sclér. with Bulbar and Spinal Amyotrophic. New York. Neurol. Institut Meeting, 11. II. 1915. — *Kindberg, Léon* et *Chatelin*, Trois cas de sclér. amyotr. Rev. neurol. **2**, 789 (Sitzungsber.). — *Klaer, A.*, Case of Amyotr. Lateral-Scler. Associated with Long-Stauding Poliomyelitis. Lancet **32**, 800 (Sitzungsber.). — *Klieneberger, A. L.* nach Unfall. Dtsch. med. Wochenschr. 1913, S. 39. — *Kojesonikoff*, Sclér. lat. amyotr. Arch. de neurol. **2**, S. 22, 48 (Sitzungsber.). — *Kreitmaier*, Fall von a. L. Münch. med. Wochenschr. 1914, S. 849 (Sitzungsber.). — Kriegsärztliche Vorträge 1915—1919, erschienen bei Gustav Fischer, Jena. — *Lambrior, A. A.*, Un cas de sclér. lat. amyotr. á début douloureux, atypique et atrophie non systématisée. Bull. soc. de méd. et nat. de Jassy 1906, S. 255—263. — *Lejonne et L'hermitte*, Un cas de sclér. lat. amyotr. anormale avec autopsie. Riv. neurol. **5**, IV. 1906. — *Leopold*, A case of progr. muscular atrophy with necropsy, probably syphilitic. inorigin. Journ. of nerv. and mental diseases **39**, Nr. 9. 1912. — *Lloyd et Ludlum*, Essential or primary lat. scler. Journ. of the Americ. med. assoc. **13**, 1173. 1912. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. u. Erg., 1913. — *Marbé*, Sur un cas de maladie de Charcot. Société roumaine de neurol. et psych., **8**, XII. 1906. — *Marburg, O.*, Die Kriegsbeschädigungen des Nervensystems. Verlag Bergmann. Wiesbaden 1917. — *Marchand et Dupouy*, Sclérose l. a. et troubles mentaux. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. u. Erg. 1911, S. 219. — *Margulis, M. S.*, Über patholog. Anatomie und Pathogenese der a. L. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **52**, H. 5—6, S. 361. 1914. — *Marie, P.* und *C. Chatelin*, Sclér. lat. amyotr. ou syringomyélie. (Soc. de neurol., **6**, VI. 1912.) Rev. neurol. **20**, 831. 1912. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. u. Erg. 1913, S. 1220. — *Martius*, Das Kausalproblem in der Medizin. Beitr. **5**. 1914. Med. Klinik. — *Matthes*, Fall von a. L. (hemiplegische Form). Münch. med. Wochenschr. 1910, S. 45 (Sitzungsber.). — *Matthioli*, Un cas de sclérose en plaques avec symptomes de polioencéphalite et d'amyotrophie spinale progr. Journ. de psychiatr. clin. **1**. 1912. — *Mendel, Kurt*, Die a. L. in ihrer Beziehung zum Trauma und zur Berufstätigkeit. Monatsschr. f. Unfallheilk. u. Invalidenw. 1913, Nr. 2. — *Mills, Charles K.*, Disseminated Sclerosis or amyotr. Scler. with bulbar symptoms. 1906, S. 163. Ref. — *Mitchell, John K.*, A Case of amyotr. Lateral-Scler. Journ. of nerv. a. ment. dis. **37**, 296 (Sitzungsber.). — *Montanaro, Juan Carlos*, Sobre dos casos de esclerosis lateral amiotr. con estudio histopatológico Buenos Aires. Neurol. Zentralbl. 1909, S. 262. — *Mundie, Gordon S.*, A. L. mit Beteiligung der Vaguskerne in der Clarkeschen Säulen. Neurol. Zentralbl. 1912, Nr. 10. — *Müller, Ed.* Mohr und *Stachelin*, Handbuch der inneren Medizin. Bd. V. 1912. — *Ders.*, Die epidemische Kinderlähmung. Zeitschr. f. ärztl. Fortbildung 1914, Nr. 7. — *Müller, L. R.*, Das vegetative Nervensystem. Berlin. Springer 1920. — *Münzer, Egmont*, Mitteilung zweier Fälle einseitiger Lateralsklerose (spinaler Hemiplegie), von denen der eine mit gekreuzter

Bulbärlähmung vergesellschaftet war. Neurol. Zentralbl. 1910, Nr. 15, S. 791. — *Myslšveczek, J.*, Über eine Kombination von Syringomyelie und a. L. Zit. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig., 1914, S. 640. — *Nonne und Fründ*, Klin. und anatom. Untersuchungen von sechs Fällen von Pseudosystemerkrankung des Rückenmarkes, Kritik zur Lehre von den Symptomerkrankungen des Rückenmarkes. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1908, S. 102. — *Nonne*, Syphilis und Nervensystem. 5. Aufl. 1921. — *Nyssbasy, F.*, Case of Amyotr. Lateral-Sclerosis Intercolon. Med. Journ. Australasia 14, 92. 1909. — *Oliver*, Amyotr. lateral scler. with bulbar symptoms. Ref. Brit. med. Journ. S. 448. — *Oppenheim und Siemering*, Die akute Bulbärparalyse und die Pseudobulbärparalyse. Charité-Annalen 12. — *Panegrossi, P.*, Contributo allo studio clinies et anatomo-patologica della scler. later. amiotr. Riv. neuropat. 3, 204—206. 1910. — *Patella, V.*, Sin di caso di malattia di Charcot con rilevante edema neuropatico agli arto inferiori in Rivista Veneta di Scienze med. 59, 296. 1913. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig., 1914, S. 88. — *Pearce, F. Savary*, Amyotr. Lateral-Scler. and Postero-Lat. Sclerosis. Medical. Bull. 1900. — *Phalempin, E.*, Cas probable de sclér. lat. Amyotr.; atrophie initiale des muscles de la ceinture scapulaire; Altérations de la sensibilité. Journ. de soc. méd. de Lille 1, 465—474. — *Philippe, Cl. und Majewitz*, Lésions des noyaux du pneumogastrique dans la sclér. lat. amyotr. et la paralysie spinale antérieure subaigue de Duchenne. Congrès internat. de Neurol. de Paris. Ref. Rev. neurol. 8, 776. — *Philips, Carlin*, The morbid anatomy of a case of progressive atrophy which was clinically one of amyotrophic lateral Sclerosis. Journ. of nerv. a. ment. dis. 1906, S. 523. Ref. — *Pott*, Sclér. lat. amyotr. où les symptômes furent. unilatéraux et ascendants. Médical. bull., juillet et août 1905. — *Préobračenski*, Contribution à l'étude de la sclér. lat. amyotr. Journ. de Korsakoff de neuropathologie et de psychiatrie, 1904. Ref. Lubarsch-Ostertag Ergebn. 10, 1904/1905, 46. — *Ders.*, Zur Lehre von der a. L. Zentralbl. f. Nervenheilk. 1905, S. 684 (Sitzungsber.). — *Procházka, F.*, a) Zwei Fälle von spinaler Amyotrophie, die auf Unfall bezogen wurden. Casopsis českých lék. 54, 861; siehe auch Schmidts Jahrbücher der Medizin 1916, S. 244; b) Spinale Amyotrophien — Unfall. Casopsis lékařuv cesky 1915, S. 861. Zentralbl. f. inn. Med. 1916, S. 446. — *Protopopoff, Ch.*, Fall mit Sensibilitätsstörungen. Neurol. Bote (russ.) 20, 778. 1913. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. u. Erg. 1914, S. 220. — *Raymond*, Sclér. lat. amyotr. Rev. gén. de clin. et de thérap. 24, 247. — *Reuzzi E. de*, Su un caso di scler. lat. amyotr. raccolta, dal L. Marenchuzzi. N. riv. clin., terap. 14, 169—178. — *Reiter*, Eine neue Familie mit spastischer Spinalparalyse. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 53, 470. 1915. — *Resegotti, Enrico*, Un caso scler. lat. amyotr. osservato nella Clinica Neuropatologica di Pavia. Ilkorgagni 1907. Parte I, Nr. 5, S. 301. — *Rhein (Philadelphia)*, A. L. in New-York med. Journ. 1917. — *Robins, William, Littleton*, Amyotr. Lat. Scler. Journ. of the Americ. med. assoc. 48, Nr. 20, S. 1673. 1907. — *Rosenfeld, F.*, A. L. Vereinsbeilage der Dtsch. med. Wochenschr. 1912, S. 2439. — *Rosmann, Hermann*, Über atypische Fälle von a. L. Inaug.-Diss. München 1913. — *Rossi et Roussy*, Deux cas de sclér. lat. Amyotr. à début tardif. Arch. de neurol. 3 S., 2, 168 (Sitzungsber.). — *Rossi, Italo et Gustave Roussy*, Etude anatomique d'un quatrième cas de sclér. lat. amyotr. (à propos des localisations motrices corticales). Rev. neurol. Nr. 11, S. 677. — *Sainton*, Contribution à l'étude anatomo-pathologique et clinique de l'amyotr. Charcot-Marie. Neurol. Iconogr. de la Salpêtrière 1899, 3 u. 4. — *Sano, F.*, Sclér. lat. amyotr. et syringomyélie. Journ. de neurol. 18, 104. 1913. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Ref. u. Erg., 133, 54. 1914. — *Sanz, E., Fernandez*, Un caso de scler. lat. amiotr. El siglo medico, S. 370. — *Ders.*, Esclerosis cerebro-spinal multiple de fornoa amiotr. Gazz. internat.

di med. **13**, 928. 1910. — *Schäffer*, Ein neuer Beitrag zur pathol. Anatomie der a. L. Neurol. Zentralbl. 1902, S. 530. — *Schmaus-Sacki*, A. L. in Lubarsch-Ostertags Ergebnisse **5**, Nr. 310. 1900. — *Schönborn*, Multiple Sklerose mit spastisch-paretischen Erscheinungen. Vereinsbeilage der Dtsch. med. Wochenschr. 1912, S. 1474. — *Schoenfeldt*, M., Fall von a. L. St. Petersburg. Med. Wochenschr. 1911, S. 467 (Sitzungsber.). — *Schroeder*, P., Über Hirnrindenveränderungen bei a. L. Journ. f. Psychol. u. Neurol. **16**, 60. 1910. — *Schroeder*, P., Vordere Zentralwindung bei Läsionen der Pyramidenzellen bei a. L. Monatsschr. f. Psychiatr. u. Neurol. **35**, H. 1. 1914. — *Schtscherbak*, Zur Ätiologie der a. L. Revue (russ.) f. Psych. u. Neurol. u. exper. Psychol. **1**. 1910. — *Schukowski*, M., Zur pathologischen Anatomie der a. L. mit bulbärem Beginn. Obosrenje Psichiatrii Nr. 8. — Ders., Über pathol.-anatom. Veränderungen des Zentralnervensystems in einem Falle von a. L. Obosrenje psichiatrii 1906, Nr. 6. — *Schuppius*, Fall von a. L. mit Vorwiegen bulbäraparalytischer Erscheinungen. Sitzungsber. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig., 1914, S. 529. — *Schuster*, Rückenmarkserkrankungen und Trauma vom Standpunkte der prakt. Begutachtung. Med. Klinik 1909, Nr. 15—19. — *Shauff*, Margit, Über einen Fall von a. L. mit patholog.-anatom. Befund. Inaug.-Diss. München 1911. — *Short*, Amyotr. Lat. Scler. Brit. med. Journ. **1**, 830. Ref. — *Siemerling*, E. und *J. Raecke*, Beitrag zur Klinik und Pathologie der multiplen Sklerose mit besonderer Berücksichtigung ihrer Pathogenese. Arch. f. Psych. u. Nervenkrankh. **53**, H. 2, S. 385. — *Sil* und *Myslivecek*, Ein Fall von a. L. mit Bulbärsymptomen. Casopis lékařuv reskych 1910, S. 753. Zentralbl. f. inn. Med. 1910, S. 1144. — *Simons*, Arthur, Crampi bei a. L. Mit einem Anhang: Untersuchung der Aktionsströme der Muskeln während des Crampus von *Paul Hoffmann*. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig., **5**, H. 1, S. 23. — *Slauck*, A., Beitrag zur Kenntnis der Muskelpathologie. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. **7**, 352. 1921. — *Soca*, Sur un nouveau cas d'amyotrophie a type Charcot-Marie. Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière 1902, Nr. 1. — *Souques*, Paralyse labio-glosso-laryngée progr., problemat symptomatique de sclér. lat. am. Sitzungsber. Paris. Rev. neurol., **18**, II. 1910. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig., **2**, 1043. 1911. — *Souques*, *Bandonin* et *Lankuéjul*, Deux cas d'amyotr. progr. type Aran-Duchenne d'origine syphilitique. Nouv. iconogr. de la Salpêtrière 1914 bis 1915, Nr. 5—6. — *Souques* et *Barbé*, Contribution à l'étude des locations motrices corticales. Rev. neurol. **20** (II), 277. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig., 1913, S. 316. — *Starker*, W., Klinische Varietäten der a. L. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **46**, H. 6, S. 483. 1913. — *Steinert*, H., Neue Beiträge zur Lehre von der Muskelatrophie supranucleärer Lähmungen usw. Dtsch. Arch. f. klin. Med. **58**. 1906. — *Stertz*, Fall von a. L. Berl. klin. Wochenschr. 1908, S. 1990 (Sitzungsber.). — *Stiefler*, G., Feldärztliche Beobachtungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Orig., **61**, 197. 1920. — *Strasmann*, R., Sehr seltene Form der a. L. Neurol. Zentralbl. 1913, Nr. 5, S. 285. — *Strümpell*, A., Die myostatische Innervation und ihre Störungen. Neurol. Zentralbl. **39**. 1920. — *Toennissen*, Konstitution und Körperzustand. Münch. med. Wochenschr. 1921, S. 42. — *Ugo*, A. L. Gaz. de Ospedali 1906, Nr. 30. — *Vogt*, C. und O., Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems. Journ. f. Psychol. u. Neurol. **25**. — *Wenderowicz* und *Nikitin*, Über die Verbreitung der Faserdegenerationen bei a. L. mit besonderer Berücksichtigung der Veränderungen im Großhirn. Arch. f. Psychiatr. u. Nervenheilk. **52**. 1913. — *Wilbrandt* und *Saenger*, Die-Neurologie des Auges. 1913. — *Wilson*, S. A. K., The Amyotrophy of Chronic Lead Poisoning; Amyotr. Lateral-Scler. of Toxie. Origin. Review of Neurol. u. Psych. **5**, 441—455. — *Wolff*, M., Ein Fall von sog. a. L. Zeitschr. f. klin. Med. **25**. — *Woods*, *Andrew*, H., Trauma as a Cause of Amyotrophic Lat. Scler. Journ. of the Americ. med. assoc. **56**, Nr. 25,

S. 1876. 1911. — *Zahn, A. L.*, Vereinsbeilage der Dtsch. med. Wochenschr. 1908, S. 2197. — *Zukowski, M. N.*, Zur patholog. Anatomie der a. L. mit bulbärem Beginn. Obsoen. psychiatr. 1904. Ref. Lubarsch-Ostertag 10, S. 45. 1904/1905. — *Zweifel, A. L.* Demonstration. Zentralbl. f. Gynäkol. 1920, S. 499.

Nachtrag bei der Korrektur:

Als 8. Fall sei noch kurz die Krankengeschichte eines 51jährigen Weichenwärters mitgeteilt, welchen ich in der medizinischen Klinik zu Erlangen untersuchen konnte und mit Erlaubnis meines Chefs, des Herrn Professor Dr. *L. R. Müller*, anfügen kann: I. B. aus Franken hat am 10. 4. 22 folgendes angegeben: Der Vater sei im Alter von 64 Jahren an einer ihm unbekannten Krankheit, die Mutter 64jährig an einem Schlaganfall gestorben. Zwei Geschwister seien gesund, eine Schwester habe „Wasser im Knie“, ein Bruder sei an Lungentuberkulose gestorben. Ob sonst noch Verwandte von väterlicher oder mütterlicher Seite an Lungentuberkulose gelitten haben, sei ihm nicht bekannt. Im übrigen keinerlei Heredität. Er selbst sei nie ernstlich krank gewesen, habe „nie einen Doktor“ gebraucht. 1890—93 habe er seine aktive Dienstzeit abgeleistet. Venerische Infektion wird negiert. Er habe wenig geraucht und sei mäßig im Trinken. 1898 habe er geheiratet. Seine Frau sei gesund. Sie habe 2 Aborte, einen im 2., den andern im 3. Monat gehabt. Er habe 6 gesunde Kinder. Der älteste 24jährige Sohn sei im Krieg nervös zusammengebrochen, jetzt aber wieder genesen. Vor 12 Jahren habe er sich den linken Fuß verstaucht, doch sei es wieder ganz gut geworden. Seit 2 Jahren falle ihm das Gehen und Stehen schwer. Seine Kinder hätten ihn darauf aufmerksam gemacht, daß er seit einiger Zeit das linke Bein nachschleppe. Seit 7. März 22 könne er seinen Dienst nicht mehr verrichten und sei deswegen in ärztlicher Behandlung. Eine Zeit lang habe er beim Schlucken das Gefühl gehabt, er müsse den Bissen mehr als bisher hinunterdrücken. Verschluckt habe er sich eigentlich nicht. Libido nicht herabgesetzt. *Der körperliche Befund:* Mittelgroßer Mann in gutem Ernährungszustand und gut entwickelter Muskulatur. Gewicht 62 kg. Der Gesichtsausdruck ist der des „traurig Erstaunten“. Temperatur 36,7.

Die linke Lidspalte ist eine Spur enger als die rechte. Pupillen: gleich weit, mittelgroß, rund. Reaktion auf Licht und Konvergenz beiderseits vorhanden. Augenbewegung ist frei, kein Nystagmus. Gesichtsfeld ist beiderseits uneingeschränkt. Farbensinn erhalten. Ophthalmoskopisch Augenhintergrund beiderseits o. B.

V. nicht druckempfindlich; der motorische Ast ist intakt. Masseterreflex nicht gesteigert. VII symmetrisch innerviert. Patient kann den Mund spitzen, pfeifen, die Backen aufblasen. XII. die Zunge ist pappig belegt, zeigt beim Vorstrecken lebhafte fibrilläre Unruhe, ist frei von Bissen und Narben. Das Gaumensegel wird gleichmäßig gehoben, der Würreflex ist vorhanden. Die Zunge ist an ihrem linken Rand leicht atrophisch. Das Gebiß ist höchst lückenhaft. Die Sprache ist artikulatorisch nicht gestört. Der Kehlkopf ist intakt, keine Lähmung. Obere Extremität: Motilität erhalten, grobe Kraft gut. Umfang des Oberarmes (15 cm oberhalb des Ellenbogengelenks) beiderseits 26 cm, Umfang des Unterarmes (12 cm unterhalb des Ellenbogengelenks): rechts 22 $\frac{1}{2}$ cm, links 21 $\frac{1}{2}$ cm. Patient ist Rechtshänder. Kein Schwund des Daumen- und Kleinfingerballens. Händedruck: grobe Kraft erhalten. An der Streckseite der Hände fehlt symmetrisch von den Fingerspitzen bis zur Mitte des Handrückens die Pigmentation. Auch an der Volarseite beider Hände fehlt die Pigmentation bis kurz oberhalb des Handgelenks. Oberhalb dieses pigmentarmen Bezirkes breitet sich eine bräunlich tin-

gierte, zusammenhängende Pigmentfläche aus, gleichfalls in symmetrischer Ausdehnung. Die Blässe der Haut soll sich eingestellt haben im 18. Lebensjahre; auch soll der Vater eine derartige Veränderung an den Händen gehabt haben. Die Sensibilität ist an beiden Armen für alle Qualitäten (spitz und stumpf, kalt, warm) einwandfrei. Die Tiefensensibilität ist erhalten. In dem pigmentarmen Gebiet sind die Haare weißlich, zart, zum Teil gebrochen, die Nägel nicht dystrophisch. Die Reflexe der oberen Extremität sind leicht auslösbar. Die großen Nervenstämme sind nicht druckempfindlich. Ein pigmentierter Streifen findet sich beiderseits auch in der Inguinalgegend im Verlaufe des Poupartschen Bandes bis zur Höhe der Crista iliaca. An der Muskulatur beider Oberschenkel, besonders aber des linken, sieht man sogleich fibrilläre Zuckungen, die bei längerem Entblößen und beim Beklopfen zunehmen. Umfang der Oberschenkel (15 cm oberhalb des oberen Poles der Kniescheibe) links 41 cm, rechts $45\frac{3}{4}$ cm, der Unterschenkel (14 cm unterhalb) links 27 cm, rechts 30 cm. Die grobe Kraft ist im linken Bein stark herabgesetzt. Der linke Fuß kann weder dorsal gehoben, noch plantar bewegt werden. Der N. Peroneus ist links druckempfindlich. Sonst keine Druckempfindlichkeit der großen Nervenstämme an der unteren Extremität. Beim Gang schleift der linke Fuß, besonders die Fußspitze. Keine ausgesprochenen Spasmen. Sensibilität: Pinselberührung wird prompt lokalisiert, spitz und stumpf gut unterschieden. Empfindung für kalt und warm ist erhalten, die Tiefensensibilität nicht gestört. Der Kniehackenversuch gelingt beiderseits sicher. Der Ober- wie Unterschenkel, insbesondere der rechte wird spontan von schmerzhaften Krampfzuständen erfaßt; Bewegungen lösen diese Crampi leicht aus. Sie schwinden später nach Bettruhe vollständig. Die elektrische Untersuchung der unteren Extremität (11. IV. 22) ergibt am r. Oberschenkel Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit, in stärkerem Maße links. Die Peronealmuskulatur links zeigt komplette Ea R. Abdominalreflexe beiderseits nicht sicher zu erzielen. Cremaster-, Patellarreflex lebhaft gesteigert beiderseits. Achillessehnenreflex rechts stärker als links. Babinski beiderseits negativ, ebenso *Oppenheim*. Beim Gehen schleift die linke Fußspitze den Boden; nach Art eines Stepperganges wird das linke Bein beim Vorwärtsbewegen gehoben. Innere Organe ohne krankhaften Befund. Blutbefund: Hgl. 87%, Erythrocyten 6 200 000, Leukoeyten 9000. Cytologische Formel: neutrophile Leukoc. 67%, Lymphocyten kl. 19%, Lymphocyten gr. 4%, Mononucleäre L. 0,5%, Eosinophile L. 3,5%, Mastzellen 3%, Übergangsformen 3%. Reststickstoff 52,85. Wa-Re im Serum und Liquor negativ. Die Punktion wird schlecht vertragen. In der Stimmung war der Pat. gleichmäßig, etwas stumpf, sorglos. Auch er litt unter Heimweh, wurde deshalb bald entlassen.

Zusammenfassung:

Für die a. L. lassen sich bei dem bisher völlig gesunden Patienten keine hereditären Faktoren geltend machen. Im Anschluß an eine Verstauchung im 48. Lebensjahre fällt dem Kranken eine zunehmende Schwäche des linken Beines auf. Die Untersuchung 2 Jahre später ergibt eine Atrophie, fibrilläre Zuckungen der Muskulatur, EaR. mit vorzugsweisem Befallensein des Peroneusgebietes links, daneben Steigerung der Reflexe an den unteren und oberen Extremitäten bei fehlendem Babinski. In Gemeinschaft mit den bulbären Symptomen, den fibrillären Zuckungen der Zunge, erscheint die Diagnose der a. L. gesichert. Interessant und bemerkenswert ist die symmetrische Verteilung der

vitiliginösen Bezirke an den Händen, Armen und in der Inguinalgegend, die sich mit dem 18.—20. Lebensjahre entwickelt und auch schon beim Vater bestanden haben soll. Die WaR. im Serum und Liquor ist dabei negativ. Diese Pigmentanomalie wird wegen ihres symmetrischen Auftretens und des häufigen Zusammentreffens mit nervösen Affektionen bekanntlich ätiologisch mit dem Einfluß des C. N. S. (sympathische Grenzstrangganglien) in Zusammenhang gebracht. Störungen der Sensibilität für alle Qualitäten bestehen auch in diesen Bezirken nicht. Vielleicht ist diese Konstitutionsanomalie im Sinne einer erhöhten Anfälligkeit des C. N. S. bzw. Minderwertigkeit zu verwerthen.
