

(Aus der Neurologischen Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals Berlin-Buch
[Ärztlicher Direktor: Dr. med. *H. Rosenhagen*.])

**Neurale Muskelatrophie und Heredoataxie
als Erscheinungsformen einer einheitlichen Erkrankung
(mit hochgradigen vegetativen Störungen und psychischen Veränderungen).**

Von
W. Götze.

Mit 8 Textabbildungen.

(*Eingegangen am 2. Mai 1941.*)

Auf die Abgrenzung der einzelnen Formen der neuralen Muskelatrophie und der hypertrophischen Neuritis gegen und untereinander ist sowohl von klinischer wie histopathologischer Seite viel Arbeit verwendet worden. Das Krankheitsbild der klassischen Form der neuralen Muskelatrophie von *Charcot-Marie-Tooth-Hoffmann* schien klinisch scharf umrissen.

Der frühe Beginn am Ende des ersten Lebensjahrzehnts oder im Verlauf des zweiten, die meist langsame Progredienz der Erkrankung, die Atrophie der Muskulatur an den distalen Gliedmaßenabschnitten, vorwiegend an den Unterschenkeln beginnend, das Fehlen der Sehnenreflexe, das häufige Auftreten von Empfindungsstörungen an den Gliedmaßen, die nach proximal zu abnehmen, schienen das Leiden als ein scharf umgrenztes Krankheitsbild zu kennzeichnen. Je mehr Erfahrungen auf diesem Gebiet gesammelt wurden, um so unschärfer wurden die Grenzen und es wurden sowohl Übergänge zwischen den einzelnen Typen wie auch Übergänge zu anderen Leiden, die bisher als selbständige Erkrankung galten, gefunden. *Hähnel* beschrieb eine Variante mit alleinigem Befallensein der Arme. Der Typ der hypertrophischen Neuritis von *Hoffmann* unterschied sich klinisch wesentlich nur durch die Verdickung der Nervenstämmen von der neuralen Muskelatrophie. Die Form der hypertrophischen Neuritis vom Typ *Déjérine-Sottas* sollte sich durch Symptome wie Kyphoskoliose, Pupillenstarre, Schmerzen, Koordinationsstörungen, Nystagmus, Ataxie, Verdickung der Lippen von der *Hoffmannschen* Form abgrenzen lassen. *Davidenkow*, der eine Unterteilung dieser Krankheitsgruppen nach genetischen Gesichtspunkten versucht hat, unterschied insgesamt 12 verschiedene Formen. Unter ihnen eine besondere Form mit Kaltparese und den Schulterblattunterschenkeltyp. Je mehr Material gesammelt wurde, desto häufiger wurden allein dem klinischen Bild nach Übergangsformen zwischen den „reinen“ Typen gefunden. *Ikatschew* betonte die Ähnlichkeit der *Hoffmannschen* Form der hypertrophischen Neuritis mit den neurotischen Muskelatrophien

und sah den einzigen Unterschied in der Verdickung der Nervenstämme. Er wollte aber weiterhin die hypertrophische Neuritis vom Typ *Déjérine-Sottas* als ein besonderes klinisches Bild bestehen lassen. Auch *Slauk* war ähnlicher Ansicht. Auf die engen Beziehungen der einzelnen Formen untereinander hatten auch *Raymond*, *Marinesco* unter anderem hingewiesen. Schon frühzeitig wurde eine gewisse Ähnlichkeit einzelner Fälle neural bedingter Muskelatrophie mit *Friedreich*-Fällen wegen der Fußform betont (*Pites*), Beobachtungen über Vorkommen von neuraler Muskelatrophie bei Fällen von Heredoataxie wurden später erwähnt (*Bing*, *Werthemann* u. a.). In den letzten Jahren mehren sich Veröffentlichungen, die auf die nahen verwandtschaftlichen Beziehungen der Gruppe der neuralen Muskelatrophie mit der Heredoataxie hinweisen.

Die Erblichkeit der neuralen Muskelatrophie steht fest. Ihr Erbgang ist nach *Dawidenkow* und den umfassenden Untersuchungen von *Boeters* fast ausschließlich dominant. *Boeters*, der vom erblichen Muskelschwund spricht, faßt die Formen vom Typ *Charcot*, *Déjérine-Sottas* und *Hoffmann* in eine einheitliche Gruppe zusammen. Das Vorkommen von Übergangsformen zum *Friedreich* wird erwähnt. Fälle sowohl vom Typ *Charcot* wie *Déjérine-Sottas* und Fälle mit Kombination von spastischen Erscheinungen wurden in einer Familie abwechselnd gefunden. Eine ausgesprochene intrafamiliäre Konstanz der Krankheitserscheinungen ist demnach nicht die Regel. *Boeters* weist darauf hin, daß trophische und vasomotorische Störungen durchweg zum typischen Krankheitsbild der neuralen Muskelatrophie gehören.

Die histopathologischen Veränderungen bei der hypertrophischen Neuritis, der neuralen Muskelatrophie und der Heredoataxie sind grundsätzlich nicht unterschiedlich (*Krücke*). *Bielschowsky* hob hervor, daß sich die hypertrophische Neuritis und die Neurofibromatose in nichts voneinander unterscheiden.

Die eingehende histopathologische Untersuchung einzelner Fälle von neuraler Muskelatrophie und Heredoataxie durch *Krücke* (die histopathologischen Befunde dieser Fälle werden demnächst im Rahmen einer ausführlichen Arbeit von *Krücke* veröffentlicht) gaben uns Veranlassung bei der verhältnismäßig großen Zahl der uns zur Verfügung stehenden Fälle auf die verwandtschaftlichen Beziehungen dieser Krankheitsbilder auch im klinischen Bild ausführlicher einzugehen. Bei der Darlegung unserer Fälle ist auf genealogische Studien bewußt verzichtet worden. Wir wollen unsere Schilderung im einzelnen Fall auf die Entwicklung des Krankheitsbildes und dessen wechselnde Erscheinungen während des Gesamtverlaufs beschränken.

Fall 1. K.ü., R. ♂, 52 Jahre. Klinische Diagnose: Hypertrophische Neuritis.

F. V. Vater lungenleidend, Mutter an Ca. gestorben.

E. V. Normale Schulleistungen, guter Sportler, beruflich als Händler in einer Markthalle tätig gewesen. Ständig reichlicher Alkoholgenuss.

Neurologische V. Während des Weltkrieges als Soldat wiederholt „Krämpfe“ in der re. Hand gehabt. In den letzten 4—5 Jahren Nachlassen der sportlichen

Leistungen. Mußte sich größere Handschuhe und Schuhe kaufen, obwohl die Muskeln immer schwächer wurden. In den letzten 3 Jahren nach Angabe des Sohnes seelisch verändert, wurde stimmungslabil, weinerlich. Mit 50 Jahren etwa trat Kribbeln, Kältegefühl in Händen und Füßen und Gefühlsstörungen in den Händen auf. Die Sprache wurde verwaschen. Gleichzeitig wurde das Wasserlassen erschwert und es bestand Stuhlverstopfung. Oft traten blitzartige Schmerzen im Ellbogen auf.

Befund Juni 1936. 52jähriger Mann in herabgesetztem E.- und K.-Z. und von blasser Hautfarbe. Auf der Brust Pigmentmäler und erhabene Naevi. Die Gliedmaßen wurden bei Herabhängen blau. Leichte Skoliose der Halswirbelsäule. Gibbus der Brustwirbelsäule. Am ganzen Körper unter der Haut perlchnurartige Verdickungen. Am Ellenbogen und in der Kniekehle Nervenstränge fast daumendick tastbar, druckschmerhaft, dauernde Unruhe der Lippenmuskulatur. An den Gliedmaßen Muskelwogen einzelner Partien. Leichter Hohl-Knickfuß. Kein Nystagmus, gute Pupillenreaktion. Protrusio bulbi.

Obere Gliedmaßen. Hochgradige Atrophie sämtlicher Muskeln, vorzugsweise der kleinen Handmuskeln. Handbeugung und -streckung bds. mit herabgesetzter Kraft, li. schwächer als re. Daumenopposition bds. gut.

Untere Gliedmaßen. Tonus bds. herabgesetzt. Deutliche Atrophie sämtlicher Muskeln. Große Kraft bds. li. stärker als re. herabgesetzt. P.S.R. und A.S.R. nicht auslösbar. Unsicherheit beim Knie-Hackenversuch. Herabsetzung der Lageempfindung in den kleinen Gelenken.

Abb. 1. Kü., R. (Fall 1). Atrophie der Schulter- und Beckenmuskulatur. Verdickte Nervenstränge (NN).

weitgehend eingeschränkt. Unsicherheit beim Nasenspitzen-Zeigefingerversuch, li. deutlicher als re. Geringgradige Herabsetzung der Schmerz- und Temperaturempfindlichkeit, nach proximal zu abnehmend. Herabsetzung des Lagegefühls an den kleinen Gelenken.

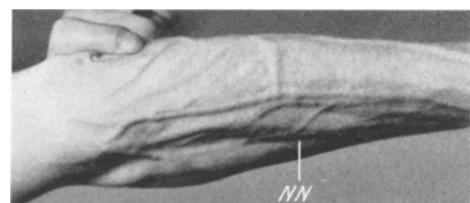


Abb. 2. Kü., R. (Fall 1). Verdickte Hautnerven (NN) am linken Arm.

Elektrisch. Deutliche Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit. Galvanisch in allen Muskeln träge Zuckungen.

5. 6. 36. Wa.R. im Blut und Liquor negativ. Sensibilitätsstörungen ab D₁₀ wie bei spinalem Prozeß. Liquor: Gesamteiweiß 220 mg-%. Glob. starke Trübung. Zellzahl 9/3. Zucker 64 mg-%. Blutzucker 95 mg-%.

3. 9. 36. (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals.) Leichter Exophthalmus. Außer der Atrophie der Gliedmaßenmuskulatur auch starke Atrophie der Rumpfmuskulatur (Scapulae alatae) (Abb. 1). Gang mit Stock breitbeinig, leicht ataktisch, unsicher ausfahrend.

Sprache. Undeutlich, zeitweise etwas stockend.

Psychisch. Affektlabil, meist etwas gedrückt. Merkfähigkeit o. B. Keine Intelligenzmängel. Sensibel: Verlängerte Perceptionsspanne der Berührungsreizempfindung.

16. 4. 37. Leicht akromegale Gesichtszüge. Auseinanderstehen der Schneidezähne des Unterkiefers. Lichtreaktion in den Pupillen bds. etwas verlangsamt, besonders re. nicht so ausgiebige Pupillenreaktion wie li. Hautnerven überall verdickt (Abb. 1 und 2). Flüstersprache bds. $1\frac{1}{2}$ m. Intercostalnerven verdickt. Klagen über Nervenschmerzen; Nervenstämme gering druckempfindlich.

20. 4. 40. Blase muß jetzt täglich katherisiert werden. Pat. verhält sich gegen diese Maßnahme ablehnend kritiklos, sehr empfindlich, erregbar.

14. 5. 40. Hochgradige Atemnot, dabei nur abdominelle Atmung.

15. 5. 40. Zustand nach Coramin und Lobelin einigermaßen gebessert.

17. 5. 40. Exitus in einem erneuten Anfall von Atemnot um 21 Uhr 50 Min.

Aus dem Sektionsprotokoll. Hypertrophische Neuritis mit Beteiligung sämtlicher peripheren Nerven des parasympathischen und sympathischen Nervensystems. Umwandlung des Ganglion coeliacum in einen knotigen Tumor (Abb. 3).

Fall 2. M., A., ♀, 24 Jahre.

F.-V. Mutter leidet an offener Lungen-tuberkulose und kann seit 2 Jahren nur mit „Schienen“ laufen wegen der gleichen Erkrankung wie die Tochter. Ein Bruder hatte mit 6 Jahren „Kinderlähmung“, die sich angeblich nicht verschlimmert hat.

Neurologische V. Mit 10 Jahren an Schwäche in Armen und Beinen „Kinderlähmung“ erkrankt. Hilfsschule besucht, weil sie in der Volksschule nicht mitkam. Menarche mit 16 Jahren, Periode immer unregelmäßig und schwach. Seit etwa 3 Jahren ist Zittern und Schwäche in den Armen aufgetreten. Hinzu kamen ständige Schmerzen in den Armen. Ausbleiben der Regel seit April 1938.

Befund Juni 1938 (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals). Kleine Patientin von pyknisch-dysplastischem Körperbau, leichte Vergrößerung der Schilddrüse.

Obere Gliedmaßen. Leichte Krallenstellung der Finger, deutliche Atrophie der kleinen Handmuskulatur. Ständiger feiner rhythmischer Tremor der Hände.

Untere Gliedmaßen. Oberschenkelmuskulatur o. B. Unterschenkelmuskulatur im ganzen atrophisch. Leichte Equino varus-Stellung der Füße bds. Vor der Operation bestand nach alten Krankenblättern ein ausgesprochener Hohlfuß.

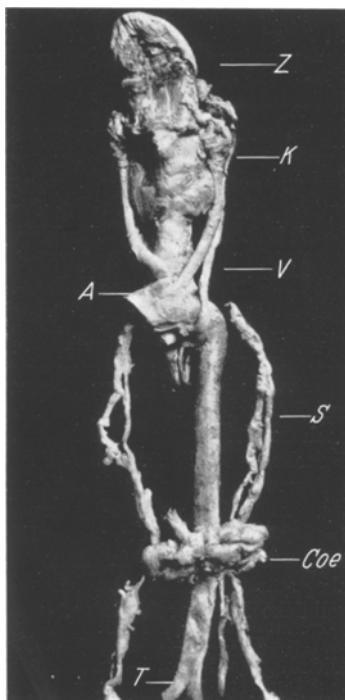


Abb. 3. Kü., R. (Fall 1). Präparat von Zunge (Z), Keilkopf (K), Aortenbogen (A), Aorta mit Teiungsstelle (T) in Aa. iliaca, einem Teil vom Grenzstrang des Sympathicus (S), N. vagus (V) und Ggl. coeliacum (Coe). Nervus vagus und Sympathicus verdickt; Ggl. coeliacum in einen Tumor verwandelt.

Hochgradige Atrophie der Peronei. Aktiv ist nur eine ganz geringe Hebung des äußeren Fußrandes möglich.

Elektrisch. Ausgesprochen träge Zuckung der kleinen Handmuskeln, prompte Zuckung der langen Beuger des Unterarms. Peronei li. nicht erregbar, re. träge Zuckung. Tibialis ant. bds. träge Zuckung.

Hirnnerven o. B. Triceps- und Radiusperiostreflexe re. = li., P.S.R. lebhaft +, re. = li. A.S.R. Ø, re. = li.

Sensibilität o. B. Im Liquor 30 mg-% Eiweiß, 22 mg-% Albumin, 8 mg-% Glob. Mastix 01221000. Wa.R. im Blut und Liquor negativ. Im Spetember 1939 wurde eine leichte Herabsetzung der Berührungs- und Tiefenempfindung an den Beinen festgestellt.

Oktober 1939. Der Hyperämieversuch am li. Bein nach 3 Min. Anämie zeigt nur ganz geringe reaktive Hyperämie für 1 Min. Pat. gibt an, daß die Kraft der Arme in großer Kälte schlechter ist; sie kann aber kalt abwaschen. Behandlung mit glandulärem Thyreoidin über einen Monat mit täglich 3mal 0,1 ohne Erfolg.

Fall 3. Kr., E., ♂, 38 Jahre.

F.-V. Vater mit 61 Jahren an Vorsteherdrüsengeschwulst, der Bruder des Vaters mit 58 Jahren an Magenkrebs gestorben. Ein Sohn einer Schwester ist Bettläufer. Ein anderer Sohn einer Schwester erkrankte mit 12 Jahren an einer Gehirngeschwulst. Eine Schwester ist mit 39 Jahren an Brustkrebs gestorben. Ein Bruder leidet an neuraler Muskelatrophie (Fall 4).

E. V. Die Erkrankung begann im 3. Lebensjahr mit einer Schwäche in Armen und Beinen, die langsam zunahm. Vom 15. Lebensjahr an war Fortbewegung nur noch durch Kriechen oder Rutschen möglich. Hat die Volksschule bis zur 1. Klasse besucht, gut gelernt. Allmählich trat eine auffallende Abmagerung an Armen und Beinen ein. Seit dem 31. Lebensjahr ständig hilflos bettlägerig, mußte gefüttert werden. Leidet in den letzten Jahren an Stuhlverstopfung. Nie akut erkrankt. Im 31. Jahr eine Zeitlang Darmbluten gehabt; zur gleichen Zeit begann eine Schwellung der Hände und Füße, die an den Händen wieder zurückging, an den Füßen aber stärker wurde. Durch Anritzen der Haut wurde von Zeit zu Zeit reichlich gelbliche Flüssigkeit entleert und die Schwellung zum Rückgang gebracht.

Befund Mai 1935 (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals). Mittelgroßer Mann in reduziertem E.- und K.-Z. Auffallend blasse Haut. Kopf aktiv frei beweglich. Keine Struma, keine Drüsenschwellungen. Gebiß cariös. Zunge wird unter leichtem Zittern vorgestreckt. Rachenraum sonst o. B. R.R. 165/80. Der Thorax zeigt re. unten eine taillenförmige Einschnürung. Atemexkursionen oberflächlich. Nervenstränge nicht verdickt. Leib eindrückbar.

Obere Gliedmaßen. Atrophie der gesamten Schultergürtelmuskulatur und der Armmuskulatur, besonders der kleinen Handmuskeln. Zahlreiche fibrilläre Zuckungen, besonders in der Schultergürtelmuskulatur. Die Arme können aktiv knapp bis in Schulterhöhe gehoben und leicht im Ellenbogen gebeugt werden. Aktive Beweglichkeit der Handgelenke völlig aufgehoben. Die Finger stehen in Beugestellung, können weder aktiv noch passiv gestreckt werden.

Untere Gliedmaßen. Starke Atrophie der gesamten Beinmuskulatur (Abb. 4). Die Beine liegen in Hüft- und Kniegelenken leicht gebeugt, sind weder aktiv noch passiv beweglich. Die Kniegelenkkonturen springen stark hervor. Starke elefantastische Verdickungen des unteren Drittels der Unterschenkel und vor allem des Fußrückens. Teilweise ist die Haut über diesen Stellen papierdünne, teilweise hyperkeratotisch (Abb. 5).

Pupillen etwas untermittelweit, reagieren nur gering und unausgiebig auf L., dagegen gut auf C. Einstellungsnystagmus. In der mimischen Muskulatur, vor allem an Stirn und Augenbrauen treten ständig unwillkürliche Bewegungen auf. Sonst Facialis o. B. Sehnenreflexe nicht auslösbar. Keine Pyramidenzeichen.

Lagesinn- und Tiefenempfindungsstörungen an den U.E. Heisere Stimme, Sprache etwas sakkadiert (Kehlkopfspiegelung abgelehnt). Intelligenzmäßig keine

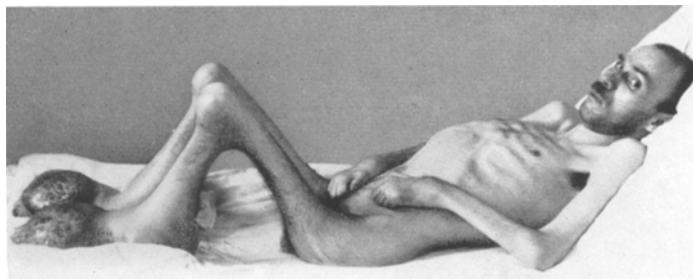


Abb. 4. Kr., E. (Fall 3). Atrophie der Gliedmaßenmuskulatur, übergreifend auf Schultergürtel und Becken. Elephantiastische Verdickungen der Füße.

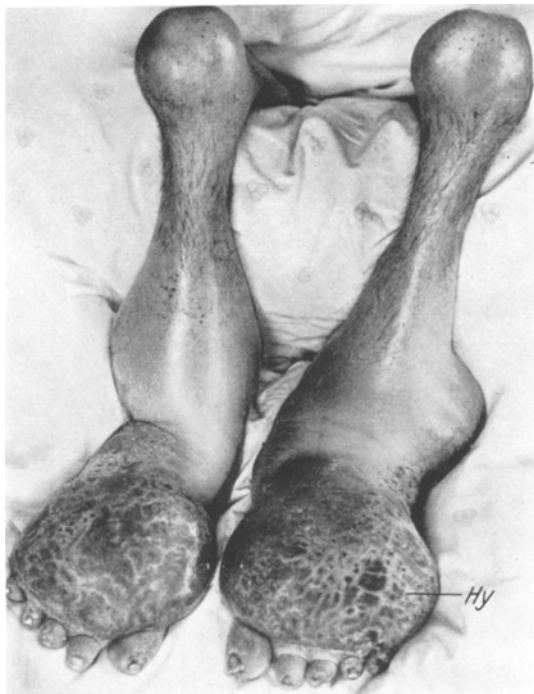


Abb. 5. Kr., E. (Fall 3). Elephantiastische Verdickungen des Fußrückens und der Unterschenkel mit Hyperkeratosen (Hy). Wachstumsstörungen der Nägel.

Ausfälle. Wa.R. und Kontrollreaktionen negativ. Hb. 70%. Ery. 3,3 Mill. Ganz leichte Aniso- und Poikilocytose. Blutzucker 100 mg-%. Differentialblutbild o. B. Rest-N 25,2 mg-%.

Juni 1936. In der letzten Zeit wurden wiederholt Incisionen in die seitlichen Partien der Füße ausgeführt, da Pat. über starke Spannung und Schmerzen in den

verdickten Füßen klagte. Es entleerte sich dabei weniger Ödemflüssigkeit wie früher und die Schwellungen bildeten sich kaum zurück. Leib in der letzten Zeit meteoretisch aufgebläht.

21. 3. 37 plötzlicher Tod.

Sektionsprotokoll. Megasigmoid mit hochgradiger Blähung der bis zum Rippenbogen reichenden Sigmashlinge und aller Dünndarmschlingen mit starker Gefäßinjektion. Formanomalien der Leber, multiple stecknadelkopfgroße Gewebsmissbildungen beider Nieren, Rindenadenome und ein kirschkerngroßes Hämangiom. Struma colloidæ nodosa calculosa.

Fall 4. Kr., W., ♂, 34 Jahre.

Bruder von Fall 3. F.-V. s. Fall 3.

E. V. Die Erkrankung begann mit 3 Jahren in gleicher Weise wie bei Fall 3. Auch der weitere Verlauf war weitgehend ähnlich. Etwa vom 37. Lebensjahr an hat die Potenz nachgelassen, das Glied wurde nicht mehr steif. Gleichzeitig nahm der Fettansatz am Schamberg zu. Das Glied wurde kleiner. Außerdem mußte er in den letzten Jahren wegen des Stuhlganges ständig einnehmen. Am Oberkörper trat reichlicher Schweißausbruch auf.

Mai 1935, Befund (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals). Mittelgroßer Mann von athletisch-dysplastischem Körperbau. Mehrere Warzen und Pigmentnaevi am Stamm. Sehr reichliche Behaarung am Stamm, Ober-, Unterschenkel und Armen. Feminine Geschlechtsbehaarung. Klumpfußbildung. Gebiß: Nur noch Zahnstümpfe. Das Zäpfchen ist hyperplastisch und zeigt einen Fortsatz. Kopf- und Nackenmuskularum o. B., ebenso Schulter- und Rückenmuskularum. Thorax wird bei der Atmung ausgiebig gedehnt, ist breit, gut gewölbt. Herz und Lungen o. B. R.R. 120/90 mm Hg. Brustbein, besonders im oberen Teil eingesunken. Leib stark aufgetrieben. Nabel verstrichen. Adipöse Bauchdecken. Aufrichten zum Sitzen nur mit Unterstützung möglich.

Obere Gliedmaßen. Atrophie der Oberarmmuskulatur bds., re. stärker als li. Beugung und Streckung im Ellenbogen li. noch mit leidlicher Kraft, re. nur mit geringer Kraft möglich. Atrophie aller Fingerbeuger und -strekker bis auf den Anteil des Zeigefingers vom tiefen Fingerbeuger li. Hierdurch kann der li. Zeigefinger und die li. Hand etwas gebeugt werden. Atrophie aller kleinen Handmuskeln. Krallenhand.

Untere Gliedmaßen. Beide Füße stehen in Spitz-Klumpfußstellung, sind aktiv nicht beweglich. Die Zehen stehen in Beugestellung. Operationsarbeiten bds. über den Achillessehnen. Atrophie der Beuge- und Streckmuskulatur beider Oberschenkel, re. stärker als li.; gleichmäßige Atrophie der Unterschenkel bds. Streckung und Beugung aktiv nur im Hüftgelenk möglich.

Z.N.S. Kurzsichtig. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt. Einige kurze Einstellungszuckungen beim Seitwärtsblicken. Pupillenreaktion auf L. und C. prompt und ausgiebig. Sprache heiser. Übrige Hirnnerven o. B.

Sämtliche Sehnenreflexe fehlen. B.D.R. positiv. Keine Pyramidenzeichen. Herabsetzung der Oberflächen- und Tiefenempfindung an beiden Unterschenkeln.

Psychisch. Überdurchschnittliche Intelligenzleistungen, macht Schachaufgaben, die er gegen Bezahlung an Zeitungen einsendet. Ist schwer zugänglich, oft schroff ablehnend gegen jede Untersuchung, bekommt oft Streit mit dem Pflegepersonal und den Mitpatienten.

Februar 1939. Klagen über häufiges Einschlafen der Beine. Reichlicher Schweißausbruch. Jetzt auch gleichmäßige Atrophie der Schultermuskulatur. Streckung im Hüftgelenk jetzt aktiv nicht mehr möglich. Störung aller Empfindungsqualitäten an Händen und Füßen, an Unterarmen, an Unterschenkeln und an den Oberschenkeln bis über die Kniegelenke. Die Empfindungsstörungen sind distal am stärksten und nehmen nach proximal zu ab. Bei stärkerer Berührung werden Reize falsch

lokalisiert. Kein Nystagmus. Die re. Pupille ist eine Spur weiter als die li., beide Pupillen sind mittelweit, gleichrund. Die Lichtreaktion ist bds. träge als normal, li. schlechter als re., li. auch sehr wenig ausgiebig. Reaktion auf C. ausreichend und prompt. Fibrilläre Zuckungen der Zungenmuskulatur. B.D.R. und Cremaster fehlen. Das Unterhautbindegewebe an den Füßen bds. an den Fußsohlen ist verdickt. Keine tastbare Verdickung der Nerven. Die Blutzuckerkurve nach Doppelbelastung zeigt einen diabetischen Verlauf. Sie zeigt stetigen Anstieg und geht auch nach der zweiten Belastung nicht unter den Ausgangswert (s. Kurve Abb. 6).

Mit Hyperämol gesetzte Rötungen am li. Oberschenkel setzen auffallend schnell ein und dauern auffallend lange (über 60 Stunden — während sie in der Norm nach 5—6 Min. ablassen) an.

22. 9. 40 Tod.

Sektionsprotokoll (Auszug). Die Bauchdecken haben eine Dicke von 1 cm, die Muskulatur ist stark atrophisch, von gelben Zügen durchsetzt. Der Bauch ist stark vorgewölbt. Die Sehlinge des Colon sigmoideum ist stark, das Coecum nach der Flexura zu, sowie das Colon transversum und descendens sind ebenfalls, aber nicht so hochgradig erweitert. Der Umfang des Colon sigmoideum an seiner breitesten Stelle beträgt 31 cm.

Fall 5. Sch., H., ♂, 48 Jahre.

F.V. Angeblich o. B.

E. V. Die Erkrankung begann im 29. Lebensjahr mit Schmerzen in den Beinen. Etwas später trat dieselbe Erscheinung auch in den Armen auf. In Armen und Beinen spürte er ein unangenehmes Druckgefühl. Arme und Beine wurden zunehmend atrophisch. Bis zum 34. Jahr war er als Schriftsetzer tätig. Im 37. Jahr, nach Überstehen einer Grippe, nahm die muskuläre Kraft erheblich ab. Seit dem 42. Lebensjahr Nachlassen der Potenz. In den letzten Jahren mußte er wegen des Stuhlgangs ständig einnehmen. Litt viel unter Schweißausbrüchen am ganzen Körper. Die Muskelkraft war seit Bestehen der Krankheit in der Kälte viel schlechter als in der Wärme.

Bejund Mai 1931. 48jähriger, mittelgroßer, muskelkräftiger Mann. Einige Pigmentnaevi und Warzen auf der Brust. In der li. Achselhöhle einzelne Fibromknoten. Hochgradige Atrophie der Arm- und Handmuskulatur sowie der Unterschenkelmuskulatur. Pupillen mittelweit. Lichtreaktion etwas träge, C.R. prompt. Sehnenreflexe an den Armen bds. positiv, P.S.R. und A.S.R. re. = li. negativ. Keine Pyramidenzeichen. Herabsetzung der Schmerz-, Kalt- und Wärmeempfindung bis dicht oberhalb des Kniegelenks. Ausgesprochene Glatzenbildung schon seit Jahren. Verstärkte Behaarung über der Lendenwirbelsäule.

April 1936 (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals). Die Muskelatrophie hat stark zugenommen, Sch. konnte bis 1933 noch am Stock gehen. Zeitweise ziehende Schmerzen im Genick, in den Armen und den Beinen.

November 1937. Kann nur mühsam an 2 Krücken gehen. Akrocyanoze der Füße. An den Zehen geringfügige Hyperkeratose. Affenhand. Strecken und Beugen der Unterarme im Ellenbogen nur mit stark herabgesetzter Kraft. Beugung der Finger li. nur durch Wirkung der Mm. lumbricales möglich. Streckung der Finger aktiv unmöglich.

Augenhintergrund: Zustand nach Neuritis optica. Rest-N 22,4 mg-%. Der Wasserverdünnungsversuch mit 1500 ccm zeigt nach $4\frac{1}{2}$ Stunden nur 1090 ccm Ausscheidung. Auf Röntgenaufnahmen findet sich völlig knöcherne Ankylose der oberen Sprunggelenke. Die Thoraxdurchleuchtung zeigt starren Thorax mit

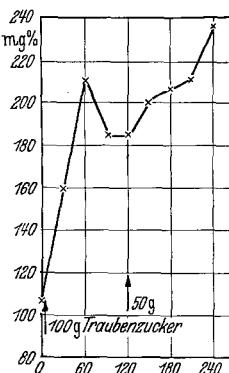


Abb. 6. Kr., W. (Fall 4).
Blutzuckerkurve nach
Doppelbelastung mit
Traubenzucker.

geringen Atemexkursionen. Zwerchfell bds. gut beweglich. Infolge sehr starker Luftfüllung des Magens und der li. Flexur des Colons ist das li. Zwerchfell nach oben gedrängt.

Befund April 1939. Leib aufgetrieben. Bauchdecken schlaff. Genitale auffallend klein. Aktive Bewegungen der Füße sind nicht mehr möglich. Auch das re. Knie kann nicht mehr bewegt werden. Jetzt auch starke Atrophie der Oberschenkelmuskulatur, starke Ödeme beider Unterschenkel. Cutis marmorata beider Unterschenkel. Sehnenreflexe und B.D.R. nicht ausreichend auslösbar. Cremaster träge positiv.

Röntgenaufnahmen nach Kontrasteinlauf zeigen Prallfüllung von Rectum und Sigma. Die Sigmaschlinge ist relativ lang und atonisch.

Die re. Pupille ist weiter als die li. Der re. Augenhintergrund ist wegen ausgebildeter Katarakt nicht einzusehen. Links besteht eine beginnende Katarakt; die li. Papille ist unscharf begrenzt. Beide Pupillen reagieren auch bei starker Beleuchtung des li. Auges träge und wenig ausgiebig auf L. Die Reaktion auf C. ist besser erhalten.

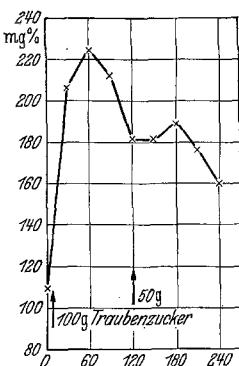
Beim Hyperämieversuch an beiden Unterschenkeln und am re. Arm tritt nach 3 Min. Anämie nur eine geringe 2 Min. anhaltende Hyperämie ein.

Fall 6. Str., O., ♂, 46 Jahre (Abb. 8).

F.-V. Vater hat reichlich getrunken, Mutter war die Kusine des Vaters, ist mit 48 Jahren an Unterleibsgewächs gestorben. Frühzeitige Glatzenbildung bei mehreren Familienmitgliedern.

E. V. Bis zum 3. Lebensjahr eingenässt. Mit 8 Jahren an schwerem Scharlach erkrankt. Das li. Ohr lief, hörte danach schlecht. Einige Zeit später fiel in der Schule eine Unruhe der Hände auf, hinzu kamen Schwankungen des ganzen Körpers. Das Gesicht verzog sich „als wenn er habe sprechen wollen“. Mit 14 Jahren wurde auf einer Nervenabteilung „chronische Chorea nach Scharlach“ diagnostiziert. Damals (1908) bestand eine Blicklähmung nach re., bds. Ptosis, Nystagmus beim Blick in horizontaler Richtung, Anstoßen der Zunge beim Sprechen, explosive Sprache, choreatische Bewegungen beider Arme und des Kopfes, besonders beim Sprechen. Sonst regelrechter neurologischer Befund. Etwa mit 30 Jahren begann der Schwund der Muskulatur, der sich langsam verschärfte. Auch die Sprache wurde im Laufe der Zeit schlechter. Seit etwa 10 Jahren kann er nicht mehr laufen. Glatzenbildung mit 26 Jahren.

Abb. 7. Sch., H. (Fall 5). Blutzuckerkurve nach Doppelbelastung mit Traubenzucker.



taler Richtung, Anstoßen der Zunge beim Sprechen, explosive Sprache, choreatische Bewegungen beider Arme und des Kopfes, besonders beim Sprechen. Sonst regelrechter neurologischer Befund. Etwa mit 30 Jahren begann der Schwund der Muskulatur, der sich langsam verschärfte. Auch die Sprache wurde im Laufe der Zeit schlechter. Seit etwa 10 Jahren kann er nicht mehr laufen. Glatzenbildung mit 26 Jahren.

Befund August 1940 (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals). 46jähriger, mittelgroßer Mann. Geringe Kyphose der Brustwirbelsäule. Kopf fast völlig unbehaart. Im Mund nur noch einzelne Zahnstummel. Schmaler Gaumen. Kleine Ohrläppchen. Keine Struma. Leib weich, gut eindrückbar. Genitale o. B. Neurologisch: Leichter Tremor des Kopfes und Rumpfwackeln, das sich bei der Unterhaltung verstärkt. Keine choreatischen Bewegungen. Re. zentrale Hornhauttrübung und vorderer Polstar (angeboren!), li. Augenhintergrund o. B. Bds. feinschlägiger Nystagmus mit rotatorischer Komponente. Pupillen bds. auffallend eng, stecknadelkopf groß, leicht entrundet. Reagieren bds. prompt auf L. und C. Leichte Ptosis des re. Oberlides. Zeitweise geringe fibrilläre Zuckungen des Orbicularis oculi. Leichte Unruhe der Mundmuskulatur. Zunge wird gerade, ohne Zittern vorgestreckt. Auch die übrigen Hirnnerven o. B. Sprache etwas explosiv, dysarthrisch, klobig.

Obere Gliedmaßen. Überstreckbarkeit sämtlicher Gelenke, besonders der Finger-gelenke. Die Finger fühlen sich kalt an, besonders die Fingerspitzen sind auffallend

blaß. Die Nägel sind spröde, glanzlos, längs stark geriffelt und brechen leicht. Symmetrische Atrophie der gesamten Arm- und Schultermuskulatur, distal stärker als proximal. Besonders stark ist die kleine Handmuskulatur befallen, so daß die Hände fast skelettiert aussehen. Fibrilläre Zuckungen in der gesamten Armmuskulatur. Die grobe Kraft ist bei allen Bewegungen herabgesetzt. Ellenbogenbeugung und -streckung ist aktiv gut möglich. Beim Versuch die Faust zu schließen, werden nur die Endphalangen etwas gebeugt. Die Daumen können aktiv nur geringe Ab- und Adduktionsbewegungen ausführen. Spreizen der Finger ist nur gering mit Hilfe der langen Fingerstrecken möglich. Die Sehnenreflexe fehlen. Nervenstämmen nicht vergrößert, nicht druckschmerhaft. Im Sitzen ständig spielerische Unruhe der Finger. Keine choreatischen Bewegungen.

Untere Gliedmaßen. Zustand nach mehrfachen Frakturen der Unterschenkel. Ödem beider Füße. Cyanose beider Unterschenkel und Füße, die nachläßt, sobald man die Beine horizontal lagert. Die Haut der Füße ist trocken und fühlt sich kühl an. Die Nägel sind noch stärker als an den Händen verändert. Atrophien der Unterschenkel- und Fußmuskulatur bds., die jedoch wegen der bestehenden Ödeme nicht gut zu übersehen sind. Grobe Kraft bei Bewegungen in Hüft- und Kniegelenken herabgesetzt. Angedeuteter Hohlfuß. Krallenstellung der Zehen. Sehnenreflexe nicht auslösbar. Keine Pyramidenzeichen. Nervenstämmen nicht verdickt, nicht druckschmerhaft. Leichte Ataxie beim Zeigefinger-Nasenspitzenversuch, starke beim Knie-Hackenversuch. Herabsetzung der Berührungsempfindung an den Fingern. Sichere Herabsetzung des Lagegefühls an den Füßen und Unterschenkeln bis zu den Knien herauf, Lagegefühlsstörung auch an den Fingern. Die Empfindungsstörungen nehmen nach proximal zu ab.

Elektrisch. Die Hand- und Unterarmmuskulatur ist teilweise unerregbar, zum Teil zeigt sie deutlich träge Zuckungen bei galvanischer Prüfung.

Wa.R. in Blut und Liquor negativ. Differenzialblutbild o. B.

Blutzucker.

Nüchtern	86 mg-%	50 g Traubenzucker
100 g Traubenzucker		
Nach 30 Min.	166 mg-%	Nach 30 Min. 171 mg-%
„ 30 „	130 mg-%	„ 30 „ 146 mg-%
„ 30 „	178 mg-%	„ 30 „ 101 mg-%
„ 30 „	167 mg-%	„ 30 „ 101 mg-%

Fall 7. Kl., Fr., ♂, 42 Jahre.

F.-V. Vater ging wie ein „Betrunkener“, klagte zeitweise über taubes Gefühl in den Händen. Wurde zum Schluß geisteskrank, war erregt und durcheinander. 2 Brüder des Vaters starben an Krebs, einer von ihnen an Magenkrebs. 1 Bruder



Abb. 8. Str., O. (Fall 6).
Muskelatrophie von neuralem
Typ bei Heredoataxie. Ödeme
der Unterschenkel.

des Vaters stottert seit dem 10. Lebensjahr; hat auf dem re. Auge den grünen Star.

E. V. Die jetzige Erkrankung begann im 8. Lebensjahr mit Mattigkeit in Armen und Beinen. Im letzten Schuljahr gingen die Leistungen erheblich zurück, so daß die Eltern meinten „er würde den Verstand verlieren“. Schon als Kind ging er torkelig, wurde deshalb „Bimbam“ genannt. Seit dem 19. Lebensjahr kann er nicht mehr laufen. Die Sprache wurde schlechter. Stuhlgang hatte er in der letzten Zeit nur nach Einnehmen von Abführmitteln, auch das Wasserlassen ist gestört.

Befund September 1940 (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals). Mittelgroßer Mann in herabgesetztem E.- und K.-Z. Haut und Schleimhäute ausreichend durchblutet. Trockene Haut. Feminine Geschlechtsbehaarung. Zahlreiche Naevi und Warzen auf dem behaarten Kopf. Deutliche Kyphose der Brustwirbelsäule. Auf dem Rücken und besonders auf Nacken und Schultern kleine weißliche Knoten. Außerdem linsen- bis pfennigstückgroße bräunliche Pigmentnaevi, flach und zum Teil leicht erhaben. Ein größerer, dunkelbrauner Naevus oberhalb der li. Hüfte und ein kirschkernförmiger Naevus in der re. Ellenbeuge. Linsenkerngroße Naevi am Oberbauch. Leichtes Fußrückenödem. Haut an den Füßen leicht abschilfernd. Onychogryposis und starke Wucherung der Fußnägel. Turmschädel, kümmerlicher Haarwuchs. Angewachsene Ohrläppchen. Hoher Gaumen. Kleine Zähne mit starken Schmelzdefekten. Gebiß lückenhaft. Keine Struma. Friedreichfuß. Bauch: Dünne Bauchdecken. Leib weich, aufgetrieben. Perkutorisch deutliche Tympanie. Aktives Anspannen der Bauchdecken nicht möglich. Aufrichten aus Rückenlage zum Sitzen nur mit Unterstützung der Arme.

Augenhintergrund und Gesichtsfeld o. B. Doppelbilder beim Fixieren. Pupillen bds. nicht völlig rund, reagieren etwas träge und zu wenig ausgiebig auf L. und C. Konvergenzschwäche bds. Schnell erschöpflicher Nystagmus beim Seitwärtsblicken nach beiden Seiten. Zunge wird gerade herausgestreckt, leichte fibrilläre Zuckungen einzelner Muskelbündel. Sprache etwas verwaschen, dysarthrisch, „Umschlagen der Stimme“, arrhythmisch.

Obere Gliedmaßen. Ellbogen-, Hand- und Fingergelenke stark überstreckbar. Atrophie der Schulter- und gesamten Armmuskulatur, die distal am stärksten ist. Starke Atrophie der gesamten Handmuskulatur. Die Arme können im Schultergelenk nicht bis über die Horizontale gehoben werden. Ab- und Adduktion mit herabgesetzter Kraft. Fingerspreizen kaum ausführbar, Daumenopposition nur minimal. Sehnenreflexe fehlen. Keine Pyramidenzeichen.

Untere Gliedmaßen. Hochgradige Atrophie der Waden und Fußmuskulatur bds. Alle Bewegungen im Hüft- und Kniegelenk werden mit herabgesetzter Kraft ausgeführt. Aktive Bewegungen in Fuß- und Zehengelenken bds. völlig aufgehoben. Stehen nur mit doppelseitiger Unterstützung, dabei deutliche Rumpfataxie. Beim Finger-Nasenversuch grobes Wackeln aus Schultergelenken und Rumpf wie bei cerebellarer Ataxie, dabei leichter Intentionstremor. Hinausschießen der Bewegung über das Ziel. Kann beim Gegenhalten den Arm nicht abbremsen, schlägt sich ins Gesicht. Beim Knie-Hackenversuch grobe Ataxie und Hypermetrie. Sensibilität: Deutliche Herabsetzung aller Empfindungsqualitäten, an den Beinen stärker als an den Armen, nach proximal zu abnehmend. Auffallend starker, nachhaltiger Dermographismus, besonders am Rumpf.

Psychisch. Pat. ist formal geordnet und gut orientiert. Gedächtnis und Merkfähigkeit gut erhalten. Leichte Kritikschwäche in bezug auf seinen Krankheitszustand, euphorisch.

Wa.R. im Blut und Liquor negativ.

Blutzucker.

Nüchtern	88 mg-%
100 g Traubenzucker	
Nach 30 Min.	119 mg-%
„ 30 „	123 mg-%
„ 30 „	107 mg-%
„ 30 „	184 mg-%
„ 30 „	134 mg-%
50 g Traubenzucker	
Nach 30 Min.	110 mg-%
„ 30 „	105 mg-%

Die fraktionierte Ausheberung des Magensaftes nach einem Coffeinprobetrunk ergab bei den ersten Ausheberungen eine Säuredefizit von 40 und nach 40 Min. nur 15 freie HCl bei einer Gesamtacidität von 28. Die Röntgenaufnahmen nach Kontrasteinlauf zeigen eine geblähte Sigmaschlinge und ein auffällig weites Rectum.

Fall 8. Lü., Kl., ♀, 49 Jahre.

F.-V. Vater war der Onkel der Mutter der Pat. Eine Kusine ist mit 40 Jahren an einem Nervenleiden gestorben, war auch „unsicher auf den Beinen“.

E. V. Die Erkrankung begann im 14. Lebensjahr mit Unsicherheit in den Beinen, Schwanken beim Gehen und Stehen. Die Unsicherheit war im Dunklen gesteigert. Hinzu trat ein eigentümliches Wackeln des Kopfes. Auch in den Händen trat eine Unsicherheit auf. Die Zehen wurden krumm.

Befund 1908. Hohlfüße bds. Ataxie der Arme und Beine. Lagegefühl und Berührungsempfindung an den Füßen herabgesetzt. Doppelseitige Pyramidenzeichen. Fehlen der Sehnenreflexe. Gang ataktisch, an cerebellare Ataxie erinnernd. Grobschlägiger Tremor in sagittaler Richtung. Sprache etwas schwerfällig, stammelnd. Sonst neurologisch, insbesondere Hirnnerven o. B.

September 1923. Sprache undeutlich, verwaschen. Psyche o. B. Motorische Kraft in den Beinen stark herabgesetzt, keine umschriebenen Atrophien. Tonus stark herabgesetzt. Babinski bds. positiv.

November 1930. Geringer Einstellungsnystagmus. Tonus und grobe Kraft in beiden Armen herabgesetzt. Spreizung der Finger nur gering möglich. Daumen bleibt in Mittelstellung. Atrophie der Unterschenkelmuskulatur. Von Januar bis Juli 1930 nur zweimal Menses. Seit Juli 1930 anhaltende Blutungen. Uterus retroflektiert. Die Curettage ergab stark hyperplastische Schleimhaut mit teilweise cystisch erweiterten Drüsen.

Befund März 1939. (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals) 48jährige Patientin in herabgesetztem E.- und K.-Z. Xanthelasmen auf den Augenlidern. Mammae kaum angedeutet. Ohrläppchen li. in 2 Teile gespalten, re. angewachsen. Leichter Endstellungsnystagmus in horizontaler Richtung. Hirnnerven sonst o. B.

Gliedmaßen. Starke Atrophie der Hand- und Armmuskulatur und der Muskulatur der Ober- und Unterschenkel. Die Finger werden in den Interphalangealgelenken gebeugt gehalten und können aktiv nicht gestreckt werden. Spreizen der Finger und Adduktion des Daumens bds. nur schlecht, li. weniger als re. ausführbar. Die Beine können weder in Hüft- noch im Kniegelenk aktiv bewegt werden. Bei Zielbewegungen der Arme grob ausfahrende Bewegungen in dreidimensionaler Richtung. Herabsetzung der Berührungs- und Temperaturempfindung und starke Herabsetzung der Tiefenempfindung an den unteren Extremitäten. An den oberen Extremitäten keine sichere Herabsetzung der Sensibilität. Sprache verwaschen, anstoßend, im Tonfall oft überschnappend, unmoduliert. Babinski bds. positiv.

Die *elektrische Untersuchung* ergab sichere träge Zuckung der Daumenballenmuskulatur re. mit Zuckungsumkehr und träge Zuckung in der Muskulatur des Kleinfingerballens li.

Im Urin Zucker positiv. Blutzucker schwankt zwischen 167 mg-% und 212 mg-%.

Psychisch. Keine groben Ausfälle an Gedächtnis und Merkfähigkeit. Kopfrechnen ungestört. Pat. ist jedoch sehr querulatorisch, lehnt alle ärztlichen Maßnahmen kritiklos ab, intrigiert gegen Schwestern und Mitpatienten, ist ausgesprochen wesensverändert. Im Liquor Zellzahl und Eiweißwerte normal, Wa.R. negativ.

Am 9. 12. 39 Tod im Coma diabeticum.

Fall 9¹. M., Ar., ♀, 49 Jahre. Klinische Diagnose: Cerebellare Ataxie.

F.-V. Der Großvater soll angeblich die gleiche Krankheit wie die Patientin gehabt haben. Der Vater hatte dasselbe Nervenleiden, ebenso ein Bruder und eine Schwester des Vaters. Eine Schwester der Pat. hatte ebenfalls die gleiche Erkrankung, sie starb mit 25 Jahren. Bei ihr begann die Erkrankung mit krampfartigen Schmerzen in den Beinen, Einschlafen der Beine, außerdem bestanden Zuckungen in Fingern und Beinen. 2 Kinder unserer Pat. bisher gesund, ein Sohn (Fall 10) an der gleichen Krankheit gestorben.

E. V. Auf der Schule gut gelernt. Die jetzige Erkrankung begann mit 34 Jahren, indem die Beine „schwer“ wurden. Mit 38 Jahren konnte Pat. nicht mehr gehen. Vorübergehend war auch das Wasserlassen gestört. 1 Jahr danach trat „Augenzittern“ auf. Später habe das Gedächtnis nachgelassen.

Befund März 1936 (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals). Leidlicher Ernährungszustand. Ausgesprochene Anämie. Horizontaler Einstellungsnystagmus. Pupillen unter mittelweit, leicht entrundet, reagieren nur wenig auf Licht, leidlich auf Konvergenz.

Dauernde Unruhe der Mundmuskulatur, die sich beim Sprechen verstärkt. Ständige Unruhe der Zunge. R.R. 135/110.

Aufrichten aus Rückenlage nicht möglich, obwohl die Bauchmuskeln gut kontrahiert werden. Diffuse Atrophie beider Arme, die in ständiger Unruhe sind. Sehnenreflexe re. = li. lebhaft positiv. Knipserflex re. = li. positiv. Spastische Tonuserhöhung und diffuse Atrophie der Muskulatur beider Beine. P.S.R. und A.S.R. bds. klonisch gesteigert. Athetoidie Bewegungen der Zehen, die dorsal flektiert sind. Babinski und Oppenheim zeitweise positiv. Deutliche Ataxie aller Gliedmaßen. Dysmetrie und Asynergie bei Zielbewegungen. Starke Rumpfataxie. Keine Empfindungsstörungen.

Anfang September 1935 nach einem Darminfekt stark abgemagert.

15. 9. 37 Tod.

Aus dem Sektionsprotokoll: Pachydermie des Oesophagus. Kirschgroßes intramurales Myom des Uterus.

Fall 10¹. 26 Jahre, ♂. Klinische Diagnose: Cerebellare Ataxie mit neuraler Muskelatrophie.

F.-V. Sohn von Fall 9.

E. V. Soll in den letzten Jahren des Schulunterrichts nachgelassen haben. Bestand nach 4jähriger Lehrzeit die Gesellenprüfung als Mechaniker nicht. Etwa mit 18 Jahren habe eine Unsicherheit und Schwäche der Beine eingesetzt. Kurz darauf seien auch die Arme schwach geworden. Seit dem 22. Lebensjahr ist er bettlägerig. Die Sprache wurde undeutlicher, ebenso verschlechterte sich die Beweglichkeit der Gesichts- und Augenmuskulatur. Seit dem 24. Lebensjahr ließ die Sehkraft nach. Etwas später setzten Schluck- und Atembeschwerden ein. Stuhlgang wurde nur noch durch Abführmittel erreicht.

¹ Die Fälle 9 und 10 wurden 1937 von Direktor Dr. Rosenhagen auf dem Bucher-Tag demonstriert.

Befund März 1936 (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals). Asthenischer Körperbau. Starke Schweißausbrüche am ganzen Körper. Muskulatur im ganzen reduziert. Leichte Linksskoliose der Brustwirbelsäule. Fehlen jeglicher Behaarung auf Brust und Rücken. Friedreichfüße. Haut an Händen und Füßen sehr feucht. Gebiß bis auf Fehlen einzelner Zähne intakt. R.R. 125/85 mm Hg.

Pupillen übermittelweit, reagieren prompt, aber nicht sehr ausgiebig auf Licht. Die Pupillen erweitern sich trotz weiter bestehenden Lichtreizes schnell wieder bis beinahe auf Ruheweite. Auch die Konvergenzreaktion ist prompt, aber wenig ausgiebig. Die Bulbi stehen in Strabismus divergens-Stellung. Bei Seitwärtsblick gehen die Bulbi nicht in Endstellung. Aufwärtssehen völlig unmöglich. Abwärtsbewegung der Bulbi nur angedeutet. Parese der gesamten mimischen Gesichtsmuskulatur. Stirnrunzeln re. nur angedeutet, li. völlig fehlend. Die Zunge ist stark atrophisch und zeigt fibrilläre Zuckungen, sie kann nur bis zu den Zähnen vorgestreckt werden. Das Gaumensegel wird beim Sprechen kaum gehoben. Klagen über häufige Schluckstörungen. Die Atmung ist ungleichmäßig, die Einatmung manchmal laut, die Ausatmung explosiv. Sprache stark verlangsamt, monoton, schlecht artikuliert, nasal.

Hypotonie und gleichmäßige Atrophie der Muskulatur der Arme, starke umschriebene Atrophien der kleinen Handmuskeln bds. Fibrilläre Zuckungen einzelner Interossei. Radiusperistreflex schwach auslösbar, re. schwächer als li. B.D.R. in allen Lagen positiv. Hochgradige Hypotonie und diffuse Atrophie der Muskulatur der Beine. P.S.R. sind schwach, li. stärker als re. auslösbar. A.S.R. li. schwach auslösbar, re. negativ. Babinski re. = li. +. Starke Ataxie und Asynergie bei Zielbewegungen aller Gliedmaßen. Herabsetzung der Berührungsempfindung an den Gliedmaßen, distal stärker als proximal ausgeprägt.

Psychisch. Deutliche Gedächtnis- und Merkfähigkeitsstörungen.

25. 3. 38 Tod nach Bronchopneumonie.

Aus dem Sektionsprotokoll. Meckelsches Divertikel des Dünndarms.

Histologisch. Deutliche Atrophie der Muskulatur von neuralem Typ. Mucoide Degeneration der Nerven.

Fall 11. He., E., ♀, 38 Jahre.

F.-V. Vater an Darmkrebs gestorben.

E. V. Vor 4—5 Jahren bemerkte Pat. Schwäche und Ermüdbarkeit in Händen und Füßen. Die li. Seite war immer schlechter als die re. Seit 1½ Jahren Ptosis re. Bemerkte, daß sie sich in letzter Zeit häufiger verschluckte und daß die Sprache schwer und langsam wurde. Menarche mit 16 Jahren, Menses regelmäßig, ohne Beschwerden.

Befund September 1936 (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals). 45 Jahre alte Pat. in ausreichendem E.- und K.-Z. Kopf: Geringe Druckempfindlichkeit der Nervenaustrittspunkte. Haarausfall. Zähne fehlen fast völlig. R.R. 165/100 mm Hg.

Ptosis bds. Zunge weicht beim Herausstrecken eine Spur nach re. ab.

Obere Gliedmaßen. Grobe Kraft re. besser als li. erhalten. Tonus bds. herabgesetzt. Leichte Ataxie beim Zeigefinger-Nasenversuch. Deutliche Herabsetzung der Berührungs- und Kalt-Warmempfindung an beiden Unterarmen. Sehnenreflexe nicht auslösbar. Die Arme ermüden bei den Bewegungen schnell und die Bewegungen werden langsamer.

Untere Gliedmaßen. Grobe Kraft bds. herabgesetzt, li. stärker als re. Berührungs-empfindung, Kalt-Warmempfindung und Lagegefühl herabgesetzt. Sehnenreflexe fehlen. Keine Pyramidenzeichen. Beim Knie-Hackenversuch leicht ausfahrende Bewegungen. Gang kleinschrittig, taumelig. Sprache unartikuliert, näselnd.

Nach Gaben von 3mal 15 mg Prostigmin täglich kann Pat. die Lider bis über die Hälfte der Bulbi heben, was sie vorher nicht konnte. Auch die grobe Kraft beim Händedruck ist gebessert.

November 1936. Augenlider bedecken fast völlig die Bulbi. Pat. kann nur durch Zurücklegen des Kopfes wie durch einen Spalt sehen. Nach Injektion von 1 ccm Prostigmin kann Patientin nach $\frac{1}{4}$ Stunde die Augenlider besser heben; das Optimum der Wirkung ist nach $\frac{3}{4}$ Stunden erreicht. Wirkungsdauer 8 Stunden.

Dezember 1937. Elektrische Untersuchung: Prompte Zuckung in der Muskulatur des Schultergürtels und in der gesamten Armmuskulatur. Unter kontinuierlicher Reizung wird die Reaktion immer schwächer und hört ganz auf. Nach Unterbrechung von 3—5 Min. tritt wieder eine prompte Zuckung auf.

Juni 1938. Periode o. B. Der Gesichtsausdruck ist amimischer. Die Bewegungen sind langsamer, kraftloser, der Gang ist unsicher, leicht ataktisch. Die ganze Haut, besonders an Armen und Beinen fühlt sich pastös an, ähnlich dem Myxödem. Die Muskulatur ist schlaff und ziemlich gleichmäßig atrophisch. Die Lidspalte kann li. kaum mehr, re. $\frac{1}{2}$ cm geöffnet werden. Die Sprache ist verwaschen.

Elektrisch. Befund gleich dem vom Dezember 1937.

Dezember 1938. Nach Pervitin intramuskulär keine deutliche Besserung des Zustandes.

21. 4. 39. Verstärkte Schluckstörungen.

24. 4. 39. Tod nach Bronchopneumonie.

Fall 12. Hh., O., ♂, 63 Jahre.

F.-V. Großeltern des Pat. waren Kusin und Kusine. 3 Kinder einer Schwester sind jung an Wasserkopf gestorben. 1 Sohn einer Schwester hat Suicid verübt.

E. V. Mit 18 Jahren Tripper. Im April 1925 sei er plötzlich morgens mit einer Lähmung in der li. Hand aufgewacht. Einige Zeit später sei derselbe Zustand an der re. Hand eingetreten.

Befund 23. 3. 39 (Neurologische Abteilung des Ludwig Hoffmann-Hospitals). Mittelgroßer Mann von pyknischem Habitus. Skoliose der Brust- und Halswirbelsäule. Leib etwas aufgetrieben.

Obere Gliedmaßen. Beide Hände hängen in gebeugter Stellung herab. Atrophie der kleinen Handmuskulatur. Grobe Kraft in den Händen stark herabgesetzt, in den Armen gut erhalten. Die Atrophie der Unterarm- und der kleinen Handmuskulatur ist li. stärker als re.

Untere Gliedmaßen o. B.

Pupillen entrundet, reagieren auf L. und C. Sehnenreflexe an den Armen positiv. A.S.R. und P.S.R. positiv, re. = li.

Psychisch debil.

Ergänzung zur Vorgeschichte. In den letzten Jahren ist ihm das Schwächerwerden des Geschlechtstriebes aufgefallen. Die Potenz hat seit 5 Jahren nachgelassen. Fleckförmig ergraute Haare. Oberkiefer zahnlos. Geringe Behaarung der Brust. Auffallend starke Behaarung beider Oberarme, angedeutete Behaarung beider Schulterblätter. Sehr fettreiche Bauchdecken. Starke Fettansammlung oberhalb des Schambeins. Der Penis ist auffallend klein, der re. Hoden ist atrophisch, kirschgroß, weich; der li. Hoden ist derber, ebenfalls atrophisch. Der li. Nebenhoden ist verdickt. O-Beinstellung. Keine Fibrome oder Pigmentanomalien.

Augen frei beweglich. Pupillen mittelweit, nicht völlig rund, reagieren prompt, aber nicht sehr ausgiebig auf L. Die Reaktion auf C. ist viel ausgiebiger.

Arme. Die Finger werden in den Grundgelenken leicht gebeugt gehalten. Die Hände können nach dorsal aktiv nur wenig gehoben, der Daumen nur bis zum Mittelfinger in Opposition gebracht werden. Leichte Spreizbewegungen der Finger sind möglich. Daumen- und Kleinfingerballen sind bds., re. stärker als li., atrophisch. Der Daumen steht re. mit den übrigen Fingern in einer Ebene. Der Abductor pollic. brev. ist am stärksten atrophisch. Alle Veränderungen sind re. stärker als li. Biceps- und Tricepssehnenreflexe re. = li. positiv, Radiusperiostreflex nicht auslösbar.

Untere Gliedmaßen. Tonus, Trophik und Motilität ungestört. P.S.R. re. = li. schwach auslösbar. A.S.R. nicht auslösbar. B.D.R. re. = li. positiv. Cremaster-reflexe re. = li. positiv (dabei auffallend langsame Kontraktionen). Kalt-, Warm- und Berührungsempfindung an den Fingerspitzen herabgesetzt.

Elektrisch. Der Flexor pollic. brev. rechts zeigt träge Zuckung.

Schweißversuch ergibt gleichmäßigen, seitengleichen Schweißausbruch.

Wa.R. in Blut und Liquor negativ.

Der Hyperämieversuch am re. Arm ergibt nach 3 Min. Anämie eine geringe reaktive Hyperämie, die 3 Min. anhält. Hyperämolflecken auf Fingerendgliedern, Handrücken und Unterarm rufen nach 3 Min. eine umschriebene Rötung hervor, die sich noch $\frac{1}{2}$ Stunde nach Wegnahme des Reizes verstärkt und über 1 Stunde anhält.

Wir konnten unsere Kranken zum Teil über Jahre beobachten, darüber hinaus standen uns vielfach ausführliche Krankenblätter aus dem Beginn der Erkrankungen zur Verfügung. Wir konnten daher versuchen, uns über den Ablauf und das Fortschreiten der Krankheitssymptome bei unseren Fällen ein Bild zu machen. Dabei zeigte sich zunächst wieder, daß die Abgrenzung der neuralen Muskelatrophie von der sogenannten hypertrophischen Neuritis klinisch tatsächlich nur durch das Fehlen der Nervenverdickung gegeben ist. Daß einzelne Symptome, wie fehlende oder vorhandene Pupillenstörung zur Abgrenzung dieser Krankheitsbilder nicht in Frage kommen, wurde schon wiederholt (*Thomas u. a.*) betont. Wir konnten in unserem Fall 1 mit deutlicher Verdickung aller Nervenstämme die Entwicklung einer Pupillenstörung verfolgen, lange nachdem schon ausgedehnte Muskelatrophien und Empfindungsstörungen bestanden. Aber auch in den Fällen ohne klinisch feststellbare Verdickung der Nervenstämme (4, 5, 10, 12) kam es zur Ausbildung von Pupillenstörungen. Die mehr oder weniger starke Ausbildung anderer hormonal-vegetativer Störungen kann ebenfalls nicht zur Unterscheidung dieser Krankheitsbilder herangezogen werden, z. B. zeigte Patient Kü. (Fall 1) einen Riesenwuchs der Hände, so daß er sich immer größere Schuhe und Handschuhe kaufen mußte. Gleichartige Veränderungen, nur stärker ausgeprägt, fanden sich im Fall 3, ohne daß aber klinisch eine Verdickung der Nervenstämme vorlag. Auch Zeichen wie Skoliose, Hohlfuß, Ataxie, Nystagmus, Sprachstörungen sind uncharakteristisch, entwickeln sich oft erst während des Krankheitsverlaufs und können in Fällen mit und ohne Nervenverdickung gefunden werden.

Für die Beziehung der neuralen Muskelatrophie zur Heredoataxie sind die Fälle 6, 7, 8, 9 und 10 aufschlußreich. Im Fall 6 entstand im Anschluß an einen Scharlach im Alter von 8 Jahren eine Bewegungsunruhe choreatischer Art, die zunächst nur Arme und Kopf betraf. Dabei war die Muskelkraft gut erhalten. Muskelatrophien und Sensibilitätsstörungen fehlten. Erst mit dem 31. Lebensjahr trat eine immer stärker zunehmende Muskelatrophie auf. Hinzu kamen ausgedehnte Empfindungsstörungen und trophische Veränderungen. Die Sprachstörung, die Rumpf- und Gliedmaßenataxie sprechen zur Zeit für eine

Heredoataxie. Die hochgradigen Muskelatrophien zusammen mit den Empfindungsstörungen, die trophischen und maximalen Pupillenveränderungen beweisen die Einbeziehung auch des peripheren und sympathischen Nervensystems in die Erkrankung. Es handelt sich also um eine Kombination von neuraler Muskelatrophie mit Heredoataxie. Fall 7 ist durch das Vorhandensein von Fibromknoten und zahlreichen warzenförmigen Naevi auf den ersten Anblick als *Recklinghausensche* Krankheit gekennzeichnet. Die Erkrankung, die ihn ins Hospital führte, begann im 7. Lebensjahr mit Gang- und Sprachstörungen. Danach traten Muskelatrophien, Empfindungsstörungen und Doppelsehen auf. Noch später kamen Blasen-Mastdarmstörungen hinzu. Jetzt bestehen Rumpf- und Gliedmaßenataxie, Friedreichfuß, Nystagmus, dysarthrische Sprache, ausgedehnte Muskelatrophien, Empfindungsstörungen und trophische Störungen an den Füßen. Auffallend sind die psychischen Veränderungen, die, wohl als Ausdruck eines allgemeinen Hirnabbaues, in Kritikschwäche und Euphorie bestehen. Die Entwicklung einer „neuralen Muskelatrophie“ bei einer schon vorhandenen Heredoataxie vom Friedreichtyp ist in diesem Fall sicher. Noch eindrucksvoller wird die nahe Beziehung dieser beiden Erkrankungen bei der Patientin L. (Fall 8). Die Erkrankung begann mit 14 Jahren. Im 17. Lebensjahr wurde eine typische *Friedreichsche* Ataxie diagnostiziert. Oberflächenempfindungsstörungen wurden zuerst mit 32 Jahren und umschriebene Muskelatrophien erst mit 39 Jahren festgestellt. Mit 48 Jahren waren die Beine einschließlich der Hüftgelenke infolge der Muskelatrophien völlig unbeweglich, auch die Arme konnten nur wenig gebeugt werden. Das ataktische Bild trat in den Hintergrund, während Muskelatrophien und die dadurch bedingten Einschränkungen der aktiven Bewegungsfähigkeit das Krankheitsbild beherrschten. Auffällig war wieder das Hinzukommen psychischer Störungen, die sich in ständigem Querulieren und kritiklosem Ablehnen aller ärztlichen Maßnahmen äußerten. Im Fall 10 traten auch im Verlauf einer Heredoataxie umschriebene Muskelatrophien an den Händen mit Empfindungsstörungen auf. Bemerkenswert dazu ist Fall 9, bei dem es sich um die Mutter von Fall 10 handelt, die ein rein ataktisches Krankheitsbild mit schweren spastischen Symptomen und psychischen Störungen bei Fehlen von umschriebenen Muskelatrophien und Empfindungsstörungen bot. Hier ist in derselben Familie einmal das Vorkommen einer cerebellaren Ataxie mit spastischen Symptomen und in der nächsten Generation das Auftreten einer cerebellaren Ataxie mit Muskelatrophien vom neuralen Typ zu beobachten.

Auf die Kombination der Heredoataxie mit Muskelatrophien auch vom neuralen Typ hat nachdrücklich *Hallervorden* hingewiesen. [Grundsätzlich gleiche Feststellungen wurden bei der Untersuchung unserer Fälle mit Brückenfuß-Olivenatrophie, über die demnächst berichtet wird (*Rosenhagen*), gemacht.] Die Ähnlichkeit des klinischen Bildes und der

anatomischen Befunde bei Neuraler Muskelatrophie und Heredoataxie sei kein zufälliges Zusammentreffen verschiedener Krankheiten, sondern beruhe auf einer engen genetischen Verbundenheit. Die Muskelatrophien seien häufiger, als bisher in den Veröffentlichungen zum Ausdruck kommt, sie entwickelten sich langsam, oft erst im späteren Verlauf der Krankheit. Immerhin sprechen auch einzelne Veröffentlichungen der älteren Literatur für das sichere Vorkommen „neuraler Muskelatrophien“ bei der Heredoataxie. Wenn man unsere Fälle 6, 7, 8 und 10 im Endstadium betrachtet, sind sie durchaus ähnlich den von *Marie* und *Boverie* als Neurale Muskelatrophie beschriebenen Fällen mit Sprachstörung, Ataxie usw., die dem Friedreich nahestehen und man ist im Zweifel, ob man sie mehr der Neuralen Muskelatrophie oder der Heredoataxie zurechnen soll. Ähnliche Beobachtungen sind in letzter Zeit von *Hobhouse*, *Astrogesilo*, *Kulkow*, *Bielschowsky*, *Baker*, *Frin* gemacht worden. *Bogaert* und *Marcel Moreau* haben *Friedreich* und *Charcotsche* Muskelatrophie bei mehreren Mitgliedern einer Familie gleichzeitig auftreten sehen. *Biemond* hat Fälle von neuraler Muskelatrophie, hypertrophischer Neuritis und Friedreich mehrfach in einer Familie nebeneinander beobachtet. Ein Beweis mehr dafür, daß hier nicht zwei getrennte Krankheitsbilder vorliegen, sondern eine Krankheitseinheit. Je nach der Lokalisation des Prozesses und je nach dem Querschnittsbild, das sich uns bei einer einzelnen Untersuchung darbietet, tritt die Erkrankung in verschiedenen Erscheinungsformen auf. Beginnt der Prozeß im spinocerebellaren System und bleibt vorwiegend auf dieses beschränkt, so sprechen wir von Heredoataxie, werden später auch die peripheren Nerven befallen, kann die Muskelatrophie so hochgradig werden, daß die Ataxie zurücktritt und die neural bedingte Muskelatrophie das Krankheitsbild bestimmt. Bei einer hochgradigen neuralen Muskelatrophie dagegen, z. B. Fall 3, wird die Ataxie, falls sie im Verlauf der Erkrankung zur Ausbildung kommt, naturgemäß gar nicht oder nur in geringem Umfang bemerkbar werden. Ein ausgesprochener Friedreichfuß wird in solchen Fällen wegen der Muskelatrophien nicht zustande kommen.

Umgekehrt sind Fälle mit friedreichähnlichen Symptomen besonders bei hypertrophischer Neuritis immer wieder beschrieben worden. Auf die dem Friedreichfuß ähnlichen Fußdeformitäten bei neuraler Muskelatrophie wurde schon in der Arbeit von *Dubreuilh*, neuerdings wieder von *Dawidenkow* u. a. hingewiesen. Auch bei unseren „neuralen“ Fällen fanden sich dem Friedreichfuß ähnliche Fußdeformitäten, es entwickelte sich Ataxie. Für die Beurteilung der Erkrankung ist also der Krankheitsverlauf maßgeblicher als der in einem bestimmten Stadium erhobene Befund, da wir aus dem einmaligen klinischen Bild nur bis zu einem gewissen Grade auf den histologischen Befund schließen können. Umgekehrt kann man aus dem histopathologischen Befund in vielen Fällen keine Aussage darüber machen, ob es sich um ein Krankheitsbild im

Sinne der Heredoataxie oder der „neurale Muskelatrophie“ gehandelt hat. Jedenfalls ist anzunehmen, daß beiden Krankheitsformen ein einheitliches Geschehen zugrunde liegt. Warum in einem Fall zuerst und ausgiebiger das Rückenmark, im anderen das periphere Nervensystem befallen wird, ist noch unklar. Wenn man künftig bei allen Fällen von Heredoataxie auch die peripheren Nerven untersucht, wird man häufiger Veränderungen finden als dies bisher der Fall war.

Für die engen verwandtschaftlichen Beziehungen der Erkrankungen zueinander sprechen auch die Störungen des Zuckerstoffwechsels, die wir in einem Falle von neuraler Muskelatrophie mit Heredoataxie ausgeprägt und in 2 Fällen von neuraler Muskelatrophie in einem verzögerten Abfall bzw. in einem erneuten Anstieg der Blutzuckerkurve nach Doppelbelastung angedeutet fanden. Hyperglykämie bei neuraler Muskelatrophie beschrieb *Novak*. Störungen des Zuckertstoffwechsels bei der Heredoataxie (*Köhne, Wichtl* u. a.) und auch bei anderen heredodegenerativen Erkrankungen, z. B. auch der myotonischen Dystrophie (*Lukowski*) sind ja keine Seltenheit. Wir neigen dazu, diese Abweichungen bei der neuralen Muskelatrophie nicht auf eine primäre endokrine Störung zurückzuführen, sondern glauben, daß sie mit einer Erkrankung des vegetativen Systems zusammenhängen. In diesem Sinne scheinen uns auch die anderen von uns mit großer Regelmäßigkeit beobachteten vegetativen Veränderungen wie Haarausfall, Zahnlösigkeit, Darmstörungen, Unregelmäßigkeiten der Menses usw. sowohl bei den Fällen von neuraler Muskelatrophie mit Heredoataxie als auch bei den Fällen von reiner neuraler Muskelatrophie zu sprechen (Fälle 1, 3, 4, 5 und 7). Allerdings sind diese Störungen offenbar bei den Fällen von reiner Muskelatrophie etwas stärker ausgeprägt.

Auch das Hinzutreten psychischer Störungen konnte in beiden Gruppen beobachtet werden (Fälle 1, 7, 8 und 10). Das Hinzutreten psychischer Störungen zur neuralen Muskelatrophie ist, soweit wir das Schrifttum übersehen, noch nicht eindeutig belegt, dagegen bei der Heredoataxie häufiger beobachtet (*Hanhart, Long* u. a.). *Hanhart* fand gleichmäßige Herabsetzung des Intellekts und der Affektivität, Nachlassen der Merkfähigkeit und der Initiative. Auch wir haben wiederholt das Hinzukommen seelischer Störungen bei Kranken mit Heredoataxie gesehen. Aufgefallen war neben einem gleichmäßigen Abbau aller psychischen Funktionen, besonders das zänkische Wesen und querulatorische Verhalten der Kranken, die sich auf der Station mit den anderen Patienten nicht vertrugen und gegenüber allen ärztlichen Maßnahmen uneinsichtig waren. Das Vorkommen psychischer Abwegigkeiten bei neuraler Muskelatrophie wurde wiederholt festgestellt. *Brasch* sprach bei seinem 74jährigen Patienten von Entartung des Intellekts. *Siemerling* schildert einen Fall, der wegen Melancholie aufgenommen wurde und bei dem Versündigungsideen bestanden. *Wimmer* schilderte einen Fall mit

Imbezillität, *Hoffmann* 4 Geschwister mit Schwachsinn. *Westphal* fand manisch-depressives Irresein mit neurotischer Muskelatrophie kombiniert. Auch *Pette* sah in seinem Fall psychische Störungen. Wir konnten das Neuhinzutreten psychischer Veränderungen, die denen bei Heredoataxie ähnlich waren, bei reinen neuralen Fällen im Verlauf der Erkrankung (Fall 1, 4 und 5) mehrfach beobachten.

Übrigens hat die neurale Muskelatrophie auch noch zu anderen heredodegenerativen Erkrankungen Beziehung.

Bielschowsky wies schon 1923 auf die Ähnlichkeit der hypertrophischen Neuritis mit der polyzentrischen Neurofibromatose im histopathologischen Bild hin. „Hypertrophische Neuritis und Neurofibromatose sind in nichts voneinander unterschieden.“ Er forderte dazu auf, im klinischen Bild auf *Naevi*, Pigmentanomalien und subcutane Fibrome zu achten. In dieser Hinsicht ist Fall 7 mit den ausgedehnten Hautveränderungen bemerkenswert. Weiterhin waren in den Fällen 1, 4 und 5 Hautveränderungen im Sinne des *Recklinghausen* festgestellt. Dabei wurde von vornherein nicht besonders auf das Vorkommen derartiger Erscheinungen geachtet. Bei 6 unserer Kranken fand sich in der nahen Verwandschaft zum Teil gehäuftes Auftreten von Geschwülsten (Fälle 1, 3, 4, 6, 7, 9). Ins Gebiet der Neurofibromatose fallen wohl auch die beim Fall 3 und 9 in tabula gefundenen Mißbildungen der Organe, wie Formanomalien der Leber, Rindenadenome der Nieren usw. Vielleicht ist die Hyperplasie der Uterusschleimhaut (Fall 8) ebenfalls hierher zu rechnen. Wenn auch diese Fälle keinen Beweis für die genische Zusammenghörigkeit dieser Veränderungen mit der neuralen Muskelatrophie erbringen, so ist doch das Nebeneinanderauftreten beider Erkrankungen in einem Erscheinungstyp auffällig und spricht für enge Beziehungen zueinander.

Auf Grund der Erfahrungen der letzten Jahre und unserer Krankheitsbilder fassen wir neurale Muskelatrophie, hypertrophische Neuritis und Heredoataxie als eine letzten Endes einheitliche Krankheitsgruppe auf. Wir glauben überdies, daß die Neurofibromatose zu ihr enge Beziehungen hat. Das soll nicht dazu führen, klinisch die einzelnen Krankheitssymptome zu vernachlässigen und Krankheitsbilder zu verwischen. An den überlieferten Differenzierungen muß man festhalten, sich aber darüber klar werden, wieviel oder wie wenig man an Hand des klinischen Bildes über das anatomische Substrat aussagen kann. Beim Studium einzelner Krankheitsbilder ist es wichtig, an die Symptomatologie der nahe verwandten Bilder zu denken und zu wissen, daß es zwischen ihnen keine scharfen Grenzen gibt, sondern fließende Übergänge. Nur wenn diese nahen Beziehungen klar sind, wird man das Wesen dieser Erkrankungen erfassen und ihren Erbgang studieren können. Daß sie erblich sind, wissen wir. Wie sich die Erblichkeit im Einzelnen verhält, ist noch unklar. Vielleicht ergibt sich unter Mitberücksichtigung der Neurofibromatose für manche Fälle, z. B. der Heredoataxie, ein neues erbpathologisches

Bild. Aber auch für die Erforschung der exogenen Krankheitsursachen, die bisher gegenüber der Erbforschung gerade bei diesen Erkrankungen zurückgetreten ist, kann eine zusammenfassende Betrachtung der Krankheitsbilder wichtig sein. Der Ausbruch der Erkrankung in einzelnen unserer Fälle im Anschluß an fieberrhafte Erkrankungen spricht zum wenigsten für die Möglichkeit einer Auslösung durch äußere Ursachen. Bei der Ähnlichkeit der neuralen Fälle mit chronischen Polyneuritiden ist auch an die Mitwirkung toxischer, infektiöser und avitaminotischer Schäden zu denken.

Schon *Raymond*, *Dubreuilh*, *Pierre Marie*, *Hänel* erwähnen vegetative Symptome, wie trophische Störungen der Haut, Ödeme des Handrückens, Blauverfärbung der Gliedmaßen bei der neuralen Muskelatrophie. *Pierre Marie* beschrieb Exophthalmus. Von zahlreichen Autoren u. a. von *Dubreuilh*, *Fr. Schultze*, *Déjerine*, *Brasch*, *Pette*, *Slauk* wurden Pupillenstörungen hervorgehoben. *Raymond* sah elephantastische Veränderungen. Bei nahezu allen Veröffentlichungen der letzten Jahre sind vegetative Störungen erwähnt und stärker betont worden. *Boeters* meint, daß sie nur selten fehlen. *Gallinek* beschrieb vermehrte Schweißsekretion einer Hand und Blasenbeschwerden, *Joughin* trophische und vasomotorische Störungen, *Filho* Ödem der Hand, *Dawidenkow* Ödem der Füße. *Soltz* schilderte in 3 Fällen Hodenatrophie und vasomotorische Veränderungen, *Dell'Aqua* Minderung der Potenz, erschwerete Miktion und Verstopfung. *Kaspar* Exophthalmus und erschwerete Miktion, *Schneider* nennt Impotenz und Ejaculatio praecox. *Somogyi* und *Femyes* haben ein Brüderpaar beschrieben, bei dem Eunuchoidismus vor Ausbruch der neuralen Muskelatrophie bestand. *A. Thomas* und *L. Chausseblanche* beobachteten einen Kranken mit hypertrophischer Neuritis über Jahre hinaus. Sie konnten in der Zeit vom 17.—22. Lebensjahr, lange nach Ausbruch der Muskelatrophien, die Entwicklung einer Lichtstarre der Pupillen, von Schweißausbrüchen in den Händen und von Blauverfärbung der Beine verfolgen. Auch wir haben an unseren Kranken das Auftreten und Stärkerwerden derartiger Veränderungen miterlebt. Dabei zeigte sich, daß vegetative Störungen wohl erst längere Zeit nach Auftreten der Muskelatrophien deutlich werden, daß sie dann aber im Laufe der Jahre weit über das hinausgehen, was bisher gefunden wurde. In den Fällen 1, 4, 5, 6 kamen Pupillenstörungen neu hinzu. Nachlassen der Potenz wurde 3mal (Fälle 1, 4 und 5) bemerkt. Dabei war 2mal (Fall 4 und 5) eine vorzeitige Involution des Geschlechtsapparates mit vermehrtem Fettansatz in der Schambeinregion festzustellen. Menstruationsstörungen bestanden bei den Fällen 2 und 8. Störungen der Blasenfunktion zeigten Fall 1 und 7. Diese beiden und die Fälle 3, 4, 5 und 6 wiesen hochgradige Beteiligung des Verdauungstraktes auf. Klinisch war in den Fällen 3, 4, 5, 6, 7 die Aufreibung des Leibes einmal mit Verstrichensein des Nabels auffällig. Immer bestand Stuhlverstopfung. Die Sektion deckte 2mal (Fall 3 und 4) eine

Erweiterung des Darms mit ausgesprochenem Megasigmoid auf. In den Fällen 5 und 7 wurde röntgenologisch eine Erweiterung des Verdauungstrakts in seinen Endabschnitten nachgewiesen. Die Potenz-, Blasen- und Darmstörungen sind alle erst lange nach Beginn der Muskelatrophien zur Entwicklung gekommen. Ob es sich in den Fällen 3 und 4 um ein angeborenes Megasigmoid gehandelt hat, oder ob es durch die Störung der Darminnervation zu einer Atonie und auf deren Grundlage zur Erweiterung des Sigmas kam, ist unsicher. Wir halten das letztere für wahrscheinlicher, da klinisch Meteorismus und Stuhlverstopfung erst mit Zunahme der anderen vegetativen Erscheinungen auftraten. Das Hinzutreten von Schweißausbrüchen wurde 2mal bemerkt (4 und 5). Bemerkenswert sind die Änderungen des Wachstums in den Fällen 1 und 3. Im Fall 1 ähnelte das Riesenwachstum an Händen und Füßen dem bei Akromegalie. Der Tod trat bei diesem Kranken in einem Anfall von Atemlähmung ein. Man muß annehmen, wenn man die Veränderungen des vegetativen Nervensystems bei der Sektion betrachtet (Abb. 3), daß das Übergreifen der Erkrankung auf das vegetative Nervensystem den Tod unmittelbar herbeigeführt hat. Die Beobachtung im Fall 3 kann zur Erklärung der elephantastischen Verdickungen beitragen. Durch Schädigung der Gefäßnerven entstand ein Ödem, das anfangs durch Incisionen zum Rückgang gebracht wurde. Später war dies nicht mehr möglich. Offenbar war es über eine Eiweißausscheidung zur Organisation gekommen. Auch der auffallende häufige Haarausfall und weitgehende Zahnverlust (Fälle 3, 4, 5, 6, 7, 8, 11 und 12) könnte mit Störungen des vegetativen Nervensystems in Zusammenhang stehen. Ob die heisere Stimme in den Fällen 3 und 4 auf Miterkrankung des Vagus beruht, konnte klinisch nicht geklärt werden. Auf die Anomalien des Zuckerstoffwechsels, die wir auch in dieses Gebiet rechnen, wurde oben hingewiesen. Das fleckförmige Ergrauen der Haare (Fall 12), das Entstehen einer doppelseitigen Katarakt (Fall 5), die myasthenische Reaktion (Fall 11) sind interessante Einzelbeobachtungen.

In 12 Fällen wurden Störungen vegetativer Nerven nachgewiesen. Von den bisher nur wenig beschriebenen und von uns zusätzlich beobachteten vegetativen Störungen sind die Blasen-Mastdarmsinsuffizienz, Genitalatrophie und Impotenz und Wachstumsstörungen immer zusätzlich während der Erkrankung aufgetreten, lange nachdem die Muskelatrophie begonnen hatte. Bei den Fällen, die mit Heredoataxie kombiniert waren, schienen die vegetativen Befunde erst später und weniger ausgeprägt in Erscheinung zu treten. In den Frühstadien der Erkrankung, auch in den Fällen, die zunächst auf die peripheren Nerven beschränkt bleiben, fehlen sie nahezu völlig. Hierfür spricht auch unser jüngster Fall (2) und die Beobachtung von *Thomas* und *Chausseblanche*. In den Endstadien rücken vegetative Symptome mehr und mehr in den Vordergrund und können schließlich das Krankheitsbild ganz beherrschen.

2 unserer Kranken (Fall 2 und 5), die als einzige auch im Winter im Freien waren, klagten über Verschlechterung der groben Kraft in der Kälte. Wir möchten dies nicht als „Kaltparese“ im Sinne von *Dawidenkow* auffassen, sondern glauben, daß Durchblutungsstörungen, die mit dem mehr oder weniger starken Befallensein der vegetativen Fasern zusammenhängen, dafür verantwortlich sind. Auch bei Kranken mit peripheren Nervenverletzungen kann man immer wieder sehen, daß über starke Herabsetzung der groben Kraft in der Kälte geklagt wird. Der Einfluß der Kälte kann dabei, wie man jetzt so häufig bei den Kriegsverletzungen beobachten kann, soweit gehen, daß die aktive Beweglichkeit ganz aufhört.

Wir sehen aus unseren Fällen, daß bei der neuralen Muskelatrophie jeder Teil des Nervensystems genau wie bei der Heredoataxie (*Haller-vorden*) befallen werden kann. Dem entsprechen die klinischen Bilder. In der Erkrankung der einzelnen Teile des Nervensystems scheint eine gewisse Gesetzmäßigkeit zu liegen. Zuerst erkranken die peripheren Nerven und das spinocerebellare System, erst in späteren Stadien wird das vegetative Nervensystem und das Großhirn befallen.

Zusammenfassung.

1. Es werden 11 Kranke mit neuraler Muskelatrophie beschrieben, 4 davon sind mit Heredoataxie kombiniert. 1 Kranke mit Heredoataxie zeigte gleichzeitig ausgedehnte Hautveränderungen im Sinne des Recklinghausen. Neurale Muskelatrophie und Heredoataxie werden als eine Krankheitseinheit aufgefaßt. Möglicherweise steht die *Recklinghausensche Erkrankung* zu ihr in Beziehung.

Auch bei Fällen von reiner neuraler Muskelatrophie entwickelten sich im Laufe der Zeit mehrfach psychische Veränderungen und Zuckерstoffwechselanomalien, wie sie bei der Heredoataxie schon beobachtet wurden.

2. Über häufiges Vorkommen ausgedehnter vegetativer Störungen (Pupillenstörungen, Blasen-Mastdarmstörungen, Impotenz, Hodenatrophie, Menstruationsstörungen, Glatzenbildung usw.) wird berichtet. Die vegetativen Veränderungen traten erst lange nach dem Beginn der Muskelatrophien auf, ihre Entwicklung konnte an Hand eigener Beobachtungen verfolgt werden. Hochgradige vegetative Störungen sind für die Endstadien der neuralen Muskelatrophie geradezu kennzeichnend und können schließlich den Tod der Kranken herbeiführen. Bei der neuralen Muskelatrophie kann wie bei der Heredoataxie jeder Teil des Nervensystems erkranken. Es liegt eine gewisse Gesetzmäßigkeit in der Folge, in der die einzelnen Teile des Nervensystems nacheinander erkranken.

Schrifttum.

Austrogesilo: Zbl. Neur. **58**, 480 (1931). — *Baker*: Zbl. Neur. **72**, 386 (1934). — *Bielschowsky*: J. Psychol. u. Neur. **29**, 182 (1923). — Z. Psychiatr. **51**, 1 (1934). — *Biemond*: Z. Neur. **104**, 113 (1928). — *Bing*: Dtsch. Arch. klin. Med. **85**, 109 (1905). — *Boeters*: Z. Neur. **160**, 455 (1938). — *Bogaert, van et Marcel Moreau*: Encéphale **34 II**, 312 (1939/40). — *Brasch*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **26**, 302 (1904). — *Curtius*: Z. Neur. **158**, 719 (1935). — *Dawidenkow*: Z. Neur. **107**, 259; **108**, 344 (1927). — Encéphale **34 I**, 261 (1939). — *Dell'Aqua*: Zbl. Neur. **79**, 109 (1936). — *Filho u. Austrogesilo*: Zbl. Neur. **64**, 350 (1932). — *Frin*: Nervenarzt **1941**, H. 4, 172. — *Gallinek*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **114**, 74 (1930). — *Hallervorden*: Handbuch der Neurologie, Bd. 16. 1936. — *Hanhart*: Schweiz. Arch. Neur. **13**, 297 (1923). — Schweiz. med. Wschr. **54 II**, 1143. — *Hähnel*: Inaug.-Diss. Jena 1890. — *Hobhouse*: Zbl. Neur. **38**, 56 (1924). — *Hoffmann*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **6**, 150 (1895). — *Ikatschew*: Z. Neur. **137**, 244. — *Jougin*: Zbl. Neur. **65**, 268 (1933). — *Köhne*: Dtsch. med. Wschr. **1931 I**, 177. — *Kulkow u. Plakchina*: Dtsch. Z. Nervenheilk. **123**, 274 (1932). — Zbl. Neur. **70**, 255 (1934). — *Long*: Encéphale **1912**, 486. — *Lukowski*: Z. Neur. **154**, 147 (1935). — *Marie-Pierre*: Progrès méd. 1885, Nr 10. — Soc. Neur. Juni **1906**. — *Novak*: Zit. nach *Boeters*. — *Pette*: Z. Neur. **92**, 324 (1924). — *Pites*: Zit. nach *Dubreuilh* Rev. Méd. **1890**. — *Raymond*: Leçons sur les maladies du système nerveux 1900/01. Paris 1903. — *Schneider, H.*: Inaug. Diss. Göttingen 1936. — *Schultze, Fr.*: Berl. klin. Wschr. **1884 I**, 649. — Dtsch. Z. Nervenheilk. **112**, 1 (1930). — *Siemerling*: Arch. f. Psychiatr. **31** (1899). — *Slauk*: Z. Neur. **92**, 34 (1924). — *Soltz*: Zbl. Neur. **77**, 274 (1935). — *Teressievitsch*: Zbl. Neur. **78**, 526 (1936). — *Thomas et Chausseblanche*: Encéphale **28**, 504 (1933). — *Werthemann*: Z. Neur. **111**, 683 (1927). — *Westphal*: Arch. f. Psychiatr. **45** (1909). — *Wichtl*: Arb. neur. Inst. Wien **35**, 132 (1933). — *Wimmer*: Arch. f. Psychiatr. **42**, 960 (1907).