

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Göttingen.
Direktor: Geheimrat Prof. Dr. *Ernst Schulze*.)

Zur Begutachtung der amyotrophischen Lateralsklerose.

Von
Dr. med. **M. Günther**, und **P. Hoch**,
Assistenzarzt der Klinik zur Zeit Assistenzarzt an der
Psychiatrischen Klinik Zürich.

Im folgenden berichten wir über 3 Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose, die uns im letzten Jahre zur Begutachtung bezüglich ihres Zusammenhangs mit einer Kriegsdienstbeschädigung zugewiesen wurden. Anlaß zur Veröffentlichung dieser Fälle gibt uns nicht der durchaus typische Befund, sondern die prinzipielle Wichtigkeit, die sie für die gutachtliche Beurteilung von heredo-degenerativen Nervenerkrankungen, insbesondere der amyotrophischen Lateralsklerose, uns zu haben scheinen. Die Frage des Zusammenhangs einer Nervenerkrankung unklarer Ätiologie mit einer Kriegsbeschädigung irgendwelcher Art ist ja immer eine äußerst schwierige und nur aus der Erfahrung heraus zu lösende gutachtliche Aufgabe. Bei der amyotrophischen Lateralsklerose ist das Problem noch deshalb von besonderer Schwierigkeit und Wichtigkeit, weil es sich um ein doch seltenes Leiden handelt und die pathologisch-anatomischen Untersuchungen nicht nur spärlich, sondern auch besonders bezüglich ihrer pathogenetischen Deutung widersprüchsvoll sind. Solange die Überzahl der Autoren annahm, daß die amyotrophische Lateralsklerose eine Heredo-Degeneration ist, lehnten wohl die meisten Gutachter eine direkte oder indirekte Entstehung des Leidens durch äußere Ursachen ab, wenn auch manche annahmen, daß die latent vorhandene Krankheit durch besonders schwere, das Zentralnervensystem treffende Traumen und durch Überanstrengungen, schwere Erkältungen und Intoxikationen ausgelöst werden könnte. Ebenso wurde angenommen, daß die Lues und noch verschiedene andere Erkrankungen manchmal das Bild der amyotrophischen Lateralsklerose bieten könnten. Diese wurden aber nicht als echte amyotrophische Lateralsklerosen angesehen und von der eigentlichen heredo-degenerativen abgegrenzt. Es wurden aber immer wieder Stimmen laut, die die amyotrophische Lateralsklerose nicht als eine degenerative, sondern als eine chronische entzündliche Erkrankung des Zentralnervensystems

ansahen. In der letzten Zeit hat sich nun diese Ansicht in einer Reihe von Veröffentlichungen durchgesetzt. Sie ist durch einige anatomische Befunde gestützt worden, so daß die Annahme der exogenen Genese mancher amyotrophischer Lateralsklerosen für die Begutachter nicht mehr übersehen werden kann.

Fall 1. H. H., 28 Jahre alt, begutachtet für das Reichsversorgungsgericht Berlin.

Aus den Akten ergibt sich, daß H., geboren am 28. III. 1899, am 30. X. 1919 wegen akuten Gelenkrheumatismus ins Lazarett aufgenommen wurde. 4 Wochen vor der Aufnahme hatte sich bei ihm eine fieberrhafte Halsentzündung eingestellt, 2 Tage vor der Aufnahme begannen Schmerzen in beiden Fuß-, Knie-, Hand-, Ellbogen-, Schulter- und Kaugelenken.

Bei der Aufnahme ins Lazarett waren beide Fuß-, Knie- und Handgelenke entzündlich geschwollen. Die Ellbogengelenke waren objektiv nicht verändert, jedoch schmerhaft. Bewegungen in den Schultergelenken waren beschränkt. Am Herzen fand sich kein besonderer Befund. Die Temperatur betrug 39° und blieb bis zum 13. XI. 1919 erhöht. Das Allgemeinbefinden war schlecht, der Schlaf infolge der Schmerzen stark gestört. Die Behandlung erfolgte mit Ichthyolverbänden und Salicylpräparaten.

Am 21. XI. 1919 bestanden nur noch Schmerzen in beiden Kniegelenken. Am 17. XII. wird dann geringe Schmerhaftigkeit in Kiefer-, Hüft- und Kniegelenken verzeichnet. Ergüsse oder deutliche Kapselschwellungen waren nicht mehr festzustellen.

Am 14. III. 1920 klagte H. dann erneut über Schmerzen in beiden Kniegelenken, besonders links. Die Schmerzen traten nur beim Stehen und Gehen auf, aber nicht beim Liegen. Der rechte Hacken konnte nur bis handbreit an den Oberschenkel herangeführt werden, der linke nicht ganz so weit. Das linke Knie konnte nicht durchgedrückt werden. Besondere Kapselschwellungen waren nicht mehr deutlich. Das linke Bein wurde beim Gehen geschont. Die Umfangsmaße in beiden Beinen unterschieden sich nicht beachtlich.

Es erfolgte Verlegung in ein anderes Lazarett, wo bei der Aufnahme ein dem letzten entsprechender Befund festgestellt wurde.

Am 22. IV. 1920 trat von neuem eine Gaumenmandelentzündung auf. Hals und Rachen waren stark gerötet und geschwollen, die Temperatur war erhöht. Die Diagnose wurde auf Plaut-Vincentsche Angina gestellt. Am 5. V. 1920 war die Halsentzündung ausgeheilt. H. klagte noch über Kopfschmerzen und nervöse Beschwerden.

Am 29. V. 1920 fand Rückverlegung in das erste Lazarett statt. Bei der Aufnahme fand sich kein objektiver Befund mehr; es war aber jetzt das Umfangsmaß an der rechten Wade um $1\frac{1}{2}$ cm gegenüber dem an der linken verringert. Die Oberschenkelmaße unterschieden sich zugunsten der rechten Seite um 1 cm. Am 2. VI. 1920 ist dann wiederum eine leichte Temperaturerhöhung verzeichnet mit etwas Nackensteifigkeit und Halsschmerzen. Das linke Knie war in diesen Tagen etwas geschwollen, und die Bewegungen des linken Beines waren aktiv und passiv stark erschwert. Der augen- und nasenärztliche Befund war negativ, ebenso die Wa.R.

Am 12. VI. fiel deutliches Lidflattern, Zungen- und Händezittern und auffallend starke Eigenerregbarkeit der Muskulatur auf. Die Patellarreflexe waren sehr gesteigert. Beim Gehen mit geschlossenen Augen bestand Schwanken. Die Nervenaustrittsstellen waren nicht druckschmerhaft. Die Herzaktivität war beschleunigt.

Am 21. VI. 1920 erfolgte Lazarettentlassung. Der Entlassungsbefund verzeichnet Klagen über stechende Schmerzen im linken Knie- und Fußgelenk beim Stehen und Gehen, außerdem über Kopfschmerzen, leichte Erregbarkeit und gestörten Schlaf. Die Herztätigkeit war etwas gesteigert. Am Nervensystem fanden sich verstärkte Hautschrift, verstärktes Lidflattern, Zungen- und Händezittern. Die Patellarreflexe waren gesteigert. Die Diagnose wurde abschließend auf Gelenkrheumatismus und Neurasthenie gestellt und die Erwerbsminderung auf $33\frac{1}{3}\%$ geschätzt.

Bei der Ausstellung des Versorgungszeugnisses am 11. VII. 1920 wurde ein dem Entlassungsbefund entsprechender Status erhoben.

Im September 1920 fand dann nochmals eine 4 wöchige Beobachtung in einer Corps-Nervenstation statt. Hier wurde bei sonst normalem Befunde eine Steigerung der Patellarsehnenreflexe festgestellt. Bei der Prüfung der rohen Kraft der unteren Extremitäten wurden die Muskeln nicht angespannt. An den oberen Extremitäten war die grobe Kraft sehr gut. Es bestanden keine Ataxie, keine Atonie und keine Sensibilitätsstörung. Die Diagnose wurde auf Neurasthenie mit leichten hysterischen Zügen gestellt. Ein Zusammenhang dieser Neurasthenie mit dem Gelenkrheumatismus wurde angenommen und die Erwerbsminderung infolge Dienstbeschädigung auf 30% geschätzt.

1 Jahr später, im August 1921, teilte dann H. mit, daß sich sein Nervenleiden so sehr verschlimmert habe, daß er wochenlang das Bett hüten müsse.

Bei einer Begutachtung wiederum 1 Jahr später, am 21. VII. 1922, konnte man dann nur eine Neurasthenie mäßigen Grades feststellen. Es wurde dem H. eine 20 proz. Rente gewährt, die im Juli 1923 abgefunden wurde.

Im März 1924 bat H. um Wiederaufnahme des Rentenverfahrens und fügte diesem Antrage ein ärztliches Zeugnis bei, nach dem er wegen Kopfschmerzen und Nervenanfällen in Behandlung stand. Bei einer Begutachtung, die 2 Monate später erfolgte (Mai 1924), erwähnte H. nichts von Krämpfen und klagte über Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit und Schmerzen im linken Fußgelenk. Die Muskulatur erschien jetzt kräftig; die Endglieder aller Finger und Zehen erschienen unverhältnismäßig groß und breit. Das linke Fußgelenk war verdickt und druckempfindlich. Knie- und Achillessehnenreflexe waren lebhaft. Die Diagnose wurde auf reizbare Nervenschwäche gestellt und eine Erwerbsminderung von 25% angenommen. Auf dieses Gutachten erfolgte eine Ablehnung des Rentenerhöhungsantrages.

Im Januar erfolgte dann ein erneuter Rentenantrag, welchem eine Besecheinigung beilag, nach der H. am 3. I. 1926 an Gelenkrheumatismus erkrankt war. Ein ärztliches Zeugnis bescheinigte kurz darauf die Diagnose und stellte fest, daß H. das Bett hüten müßte und seine Glieder kaum bewegen könnte.

Im März 1926 wurde dann in einem Aktengutachten für den neuen Schub von Gelenkrheumatismus Kriegsdienstbeschädigung abgelehnt.

Nach einem späteren ärztlichen Zeugnis (April 1926) konnte H. damals wieder im Stuhle sitzen. Es bestand aber noch eine erhebliche Herzmuskelschwäche. Eine Kur wurde vom Hauptversorgungsamt damals abgelehnt.

Im Juli 1927 wurde dann die Göttinger Universitätsklinik aufgefordert, ein Gutachten über H. zu erstatten. In der Medizinischen Klinik, in welcher H. zunächst aufgenommen wurde, wurde die Diagnose auf ein schweres Nervenleiden gestellt, und nach Zuziehung der Nervenklinik fand dann die Verlegung in die Universitätsnervenklinik statt, in der H. im Februar 1928 einige Tage beobachtet wurde.

In Ergänzung des Aktenbefundes gab H. bei seiner Aufnahme an, daß in seiner Familie keine besonderen Nervenerkrankungen vorkommen, insbesondere

keine den jetzigen Krankheitserscheinungen des H. entsprechende. H. selbst hat mit 14 Jahren eine Blinddarmentzündung durchgemacht, welche nach Operation heilte. Im Juli 1917 wurde H. eingezogen, und kurz nachher lag er 8 Wochen mit einer Entzündung am linken Mittelfuß krank. Die Entzündung heilte völlig aus. Später war er im Felde und nach der Revolution im Grenzdienst. Er war immer gesund, bis er Ende Oktober 1919 vor der Entlassung in Hannover an einem Gelenkrheumatismus erkrankte. Den Verlauf des Gelenkrheumatismus schildert er entsprechend der Wiedergabe der aktenmäßigen Vorgeschichte. Es ist nur ergänzend aus seinen Angaben hinzuzufügen, daß H. nach dem Aufenthalt im 2. Lazarett 1920 nur noch an Stöcken gehen konnte, während er im Liegen keine Schmerzen hatte. Er kam später jedoch wieder ganz auf die Beine und hatte nur noch bei besonderen Anstrengungen Schmerzen.

Im April 1922 nahm H. Arbeit als Straßenwärter auf und übte diese Tätigkeit bis Neujahr 1926 aus. Im Laufe dieser Zeit zwischen 1922 und 1924 fiel ihm lediglich auf, daß er in den Armen nicht mehr ganz die Kraft hatte wie vorher. Die Störung war zunächst nur sehr gering, so daß H. „die Sache nicht sehr bewertete“. 1924 war dann der linke Fuß geschwollen und gerötet, und der Arzt sagte ihm, es handele sich um Gelenkrheumatismus. Er hatte zu dieser Zeit auch einmal geringe Schmerzen in der linken Hüfte.

1926 schwollen dann wieder alle Glieder an, und zwar wechselten die Schwelungen, bald waren sie im Knie, bald in der Schulter, bald im Ellbogen. Der Arzt stellte wiederum Gelenkrheumatismus fest, und H. mußte von Januar bis Ostern 1926 das Bett hüten. Nachher konnte er dann, obwohl er schmerzfrei war, nur noch an 2 Stöcken gehen. H. hatte schon damals nicht mehr rechte Kraft, aber er hatte damals noch nicht besonders Acht darauf, daß Veränderungen an den Muskeln und am Rumpfe eingetreten waren. Wann sich eigentlich die Kraftlosigkeit in den Gliedern einstellte, kann H. nicht recht angeben; er weiß nur, daß er zwischen 1922 und 1924 schon nicht mehr so recht das tragen konnte, was er vorher zu tragen vermochte.

Etwa seit August 1927 war H. ganz bettlägerig geworden und kann kaum mehr gehen. Das Leiden ist seiner Ansicht nach ganz allmählich fortgeschritten; nur nach jedem Anfall von Gelenkrheumatismus trat eine besondere Zunahme der Schwäche auf. Es fiel dem H. auf, daß im Laufe der Jahre mehr und mehr seine Füße verunstaltet wurden.

Ein taubes Gefühl, Muskelschmerzen und Ähnliches hatte H. niemals. Störungen beim Wasserlassen oder Stuhlgang bestanden nie. Seh- oder Hörstörungen, eine Veränderung der Sprache oder eine Schwäche beim Kauen hat H. nicht beobachtet. H. wog zu seiner Militärzeit 76 kg, während er zur Zeit der Untersuchung nur noch 57 kg wiegt.

Befund: H. ist ein mittelgroßer Mann in reduziertem Ernährungszustand. Die Hautfarbe ist blaß. Die Schleimhäute sind mittelmäßig durchblutet. Es bestehen keine Ödeme und keine Exantheme.

An den inneren Organen findet sich kein besonderer Befund.

Der Kopf ist normal konfiguriert und nicht klopfempfindlich. Die Pupillen sind mittelweit, gleichweit, rund und reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Die Augenbewegungen sind frei. Es besteht kein Nystagmus. Der Augenhintergrund ist normal. Corneal- und Conjunctivalreflexe sind regelrecht auslösbar.

Die Austrittsstellen des Drillingsnerven sind nicht druckempfindlich. Die Gesichtsmuskulatur erscheint etwas schlaff, wird aber symmetrisch innerviert. Bei Beklopfen der Gegend vor den Ohren treten Zuckungen der Gesichtsmuskulatur, zuweilen auch in der entgegengesetzten Gesichtshälfte, auf.

Das Gaumensegel wird gleichmäßig gehoben. Das Zäpfchen steht gerade. Der Mundschluß erfolgt prompt. Die Kaumuskulatur erscheint weich, und bei Beklopfen des Unterkiefers treten klonische Zuckungen auf. Die Zunge ist weich und matschig; sie wird aber genügend vorgestreckt, nach beiden Seiten prompt bewegt und ist auch elektrisch gut erregbar.

Am Halse fällt zunächst auf, daß der linke Kopfnicker sehr viel weicher und schmäler ist als der rechte und daß die Muskeln zwischen dem Brustbein und dem Kehlkopf, sowie die Muskulatur des Mundbodens auffällig weich erscheinen. Der Kopf kann nach allen Seiten bewegt und auch getragen werden, hängt aber in der Ruhe doch etwas nach vorn links über.

Im Sitzen ist der Rücken stark gewölbt. Es besteht eine Kyphoskoliose nach rechts. Die Muskulatur über dem rechten Schulterblatt sowie die Muskulatur der rechten Lende ist gegenüber der linken Seite sehr weich und weniger tragfähig.

An den Armen ist die Muskulatur der Oberarme relativ gut erhalten. Die Muskulatur der Unterarme ist außerordentlich schmal und weich, und zwar sind die Streckmuskeln noch sehr viel reduzierter als die Beugemuskeln. Die Zwischenfingerräume erscheinen stark eingesunken.

Bewegungen im Schulterblatt sind rechts insbesondere noch leidlich, wenn auch nur mit geringer Kraft und etwas eingeschränkter Exkursion möglich. Ellbogenbewegungen erfolgen gut, nur in der Kraftleistung herabgesetzt. Die Handbeugung ist leidlich gut möglich; die Handhebung erfolgt nur bis zur Wagerichten, ebenso die Fingerhebung. Die Spreizung der Finger geht gut, aber bei allen Fingerbewegungen ist die Kraft stark herabgesetzt, und die einzelnen Bewegungen wirken ungelenk und unsicher.

Die Endglieder der Finger sind auffallend verdickt. Die Nagelbetten sind ebenso wie die Fingerkuppen weiß-bläulich verfärbt. Das Mittelgelenk des rechten Daumens ist aufgetrieben, verdickt, aber nicht gerötet, bei Druck wenig, bei Bewegungen sehr schmerhaft. Die anderen Gelenke an den oberen Extremitäten zeigen bei äußerer Untersuchung keine besonderen Veränderungen.

Der Muskeltonus ist an den Hand- und Fingergelenken vielleicht etwas herabgesetzt, ebenso im linken Schultergelenk. An den anderen Gelenken entspricht er der Norm.

Die Eigenreflexe an den Armen sind sehr lebhaft, der Radius-Periostreflex ist sogar stark gesteigert. Babinski sup. ist positiv, besonders deutlich rechts, ebenso Trömmner.

Die Gesäßmuskulatur und die Muskulatur der Oberschenkel ist beiderseits ziemlich gleichmäßig reduziert. Die Unterschenkelmuskulatur ist in höchstem Grade atrophisch, und die Muskulatur der Füße ist kaum noch nachzuweisen. Die Umfänge der Unterschenkel betragen noch 29,5 cm gegenüber 35 cm bei Messungen vor einigen Jahren. Die Fußmuskulatur ist fast völlig verschwunden, und an beiden Füßen findet sich ein Klauenhohlfuß.

Das linke Knie ist gegenüber dem rechten aufgetrieben, und seine knöchernen Begrenzungen erscheinen verdickt und unregelmäßig gestaltet. Bewegungen in diesem Knie, vor allem auch Auslösen des Patellarklonus und Beklopfen sind schmerhaft. In den anderen Gelenken besteht keine besondere Schmerhaftigkeit.

Die Bewegungen im Hüftgelenk sind im Liegen bis zu etwa 40—50° unter Schlenkern möglich. Bewegungen im Kniegelenk sind ebenfalls eingeschränkt und kraftlos. Fuß- und Zehenbewegungen sind auf ein Minimum reduziert und völlig kraftlos.

Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind außerordentlich lebhaft. Der Patellarreflex ist besonders links, aber auch rechts, von der Schienbeinkante aus

auslösbar. Es besteht links ein unerschöpflicher Patellarklonus. Eigentliche Pyramidenzeichen lassen sich sonst an den Beinen nicht nachweisen. Die Fußsohlenreflexe sind erloschen.

Der freie Stand ist bei H. nicht mehr möglich. Er kann nur auf einen Stock gestützt eine Weile stehen. Dabei setzt er die Füße breitspurig auf und schont vor allem das linke Bein. Gehen ist nur möglich, wenn H. sich bei einem anderen um den Nacken einhängt, und er muß dabei beinahe geschleift werden.

Die Sensibilität ist am ganzen Körper völlig intakt. Bei elektrischer Untersuchung findet sich auch in den meisten atrophischen Muskeln faradisch und galvanisch eine prompte, aber herabgesetzte Erregbarkeit. Nur die Zwischenfingermuskulatur rechts und besonders die kleine Fußmuskulatur ist entartet; z. T. ergibt sich dort gar keine Erregbarkeit, z. T. tritt Entartungsreaktion auf.

Die Wa.R. im Blut ist negativ.

Psychisch macht H. einen vollkommen geordneten, unauffälligen Eindruck. Er ist nicht besonders wehleidig, vielleicht nur etwas empfindlich, besonders bei Untersuchung des linken Kniegelenks. Die Stimmung ist für den Zustand auffallend euphorisch.

Zusammenfassend: Bei H. bestand zur Zeit der Untersuchung (1928) das typische Bild einer amyotrophen Lateralsklerose in ausgesprochenstem Maße. Die Muskulatur, besonders die distale aller Extremitäten, aber auch die Rumpf- und Halsmuskulatur, ist in höchstem Grade atrophisch; daneben sind alle Reflexe erhalten, zum Teil sogar gesteigert. An den Armen bestehen Pyramidenreflexe, an den Beinen nicht, nur ist der Fußsohlenreflex beiderseits erloschen. Elektrisch sind die proximalen Muskeln der Extremitäten in ihrer Erregbarkeit herabgesetzt, die kleinen Hand- und Fußmuskeln sind zum Teil unerregbar, zum geringen Teile zeigen sie Entartungsreaktion.

Nach der Anamnese und den aktenmäßigen Darstellungen ist H. im Jahre 1919 nach einer Angina an einem Gelenkrheumatismus erkrankt, der dann wiederum nach einer Angina 1920 rezidierte und auch nochmals im Jahre 1926 in sehr heftiger Form aufgetreten ist. Als Reste des Gelenkrheumatismus finden sich jetzt noch chronische Gelenkveränderungen an einzelnen Gelenken, besonders im linken Kniegelenk. Die ersten Anfänge des Muskelschwundes können zum mindesten in das Jahr 1922 verlegt werden. In diesem bemerkte H., daß er nicht mehr so gut tragen konnte wie vorher. Wahrscheinlich hat die amyotrophische Lateralsklerose jedoch schon vorher eingesetzt, da bereits am 2. VI. 1920 plötzlich in der Krankengeschichte eine Steigerung der Patellarreflexe vermerkt wird, und zwar nach einem leichten Fieberanstieg mit Nackensteifigkeit, dem wenige Wochen eine Plaut-Vincentsche Angina vorangegangen war. Eine besondere Verschlimmerung hat die amyotrophische Lateralsklerose erst in den letzten 2 Jahren nach dem Rezidiv der Polyarthritis vom Jahre 1926 erfahren.

Fall 2. F. F., 42 Jahre alt, begutachtet für ein Versorgungsamt.

Nach den aktenmäßigen Unterlagen ist F. (geboren am 15. VIII. 1885), der den ganzen Krieg als Gefreiter mitgemacht hat, vom 2. XI. bis 5. XI. 1916

wegen einer Entzündung des linken Ellbogens und vom 27. II. bis 2. III. 1917 wegen Muskelschmerzen und Erkältung im Dienst, ferner vom 10. bis 13. VIII. 1917 wegen einer Druckwunde an der linken Schulter im Revier gewesen. Er wurde jedesmal nach beendeter Behandlung als kriegsverwendungsfähig entlassen.

Am 12. IX. 1917 wurde F. wegen einer Ischias in ein Kriegslazarett aufgenommen. Er gab an, sich die Ischias durch einen Sturz ins Wasser bei der Offensive vor Verdun zugezogen zu haben, und klagte, daß er seit 14 Tagen Schmerzen im Hüft- und Kniegelenk verspürte. Das aktive Heben des Beines war nur bis zu einem Winkel von 30° möglich. Die Austrittsstellen des großen Beinerven waren außerordentlich druckschmerhaft. Fieber bestand nicht. F. wurde mit Bettruhe, Aspirin und elektrischen Lichtbädern behandelt und am 29. IX. 1917 in ein Reservelazarett nach Wiesbaden verlegt.

Dort fand sich bei der Aufnahme Schmerhaftigkeit im linken N. ischiadicus, daneben aber eine Steigerung der Sehnenreflexe, links mehr als rechts. Links war außerdem Lasègue ausgesprochen. F. wurde mit Thermalbädern behandelt und am 5. XI. 1917 nach beendigter Kur g. v. geschrieben, besonders weil noch bei längerem Gehen links Ermüdungserscheinungen bestanden und „Muskelatrophie nach überstandener Ischias“ nachweisbar war.

F. stellte dann Ende 1922 Antrag auf Versorgungsrente und wurde deswegen im Oktober 1922 bei einem Versorgungsamt begutachtet. Er klagte damals über rheumatische Schmerzen, die seit dem letzten Jahr bestanden, im ganzen Körper umherzogen und besonders stark in der linken Hüfte waren. Es wurde eine starke seitliche Verkrümmung der Wirbelsäule festgestellt, ferner starke Krampfadern am rechten Bein sowie Muskelschwund in der linken Hinterbacke. Die Druckpunkte des linken N. ischiadicus waren sehr schmerhaft. Lasègue war links positiv. Der Umfang der Beine betrug damals

20 cm über der Kniescheibe rechts	51,	links 46,5 cm
10 „ „ „ „ „	41,	„ 37,5 „
15 „ unter „ „ „ „	32,	„ 31,0 „

Beim Gehen wurde das linke Bein ziemlich steif gehalten und deutlich geschont.

Die Diagnose wurde auf eine Ischias gestellt und für diese Dienstbeschädigung angenommen, während sie für die Krampfadern, welche nach den Angaben des F. schon vor dem Kriege bestanden hatten, abgelehnt wurde. Erkundigungen, die zu dieser Zeit eingezogen wurden, ergaben, daß F. vor dem Kriege niemals krank gewesen war. Die Rente wurde auf 30% bemessen.

Bis September 1925 arbeitete F. als landwirtschaftlicher Arbeiter. Er hatte wiederholt krank gefeiert. Im Mai 1926 stellte der zuständige Gemeindevorsteher im Namen des F. Antrag auf eine Badekur wegen rheumatischer Beschwerden. Es wurde daraufhin im Mai 1926 ein amtsärztliches Gutachten erstattet, das abgesehen von der schon früher festgestellten Rückgratsverkrümmung eine mäßige Druckempfindlichkeit des linken Hüftnerven an seiner Austrittsstelle feststellte. Der linke Oberschenkel war dünner als der rechte, und das linke Bein wurde etwas nachgezogen.

Im Badeort wurde kurze Zeit darauf eine Steigerung des linken Kniereflexes und der Achillessehnenreflexe festgestellt. Babinski und Gordon waren positiv. Im linken Bein bestanden Spasmen. Die Sensibilität war nicht gestört.

Im Oktober 1926 stellte F. Antrag auf Rentenerhöhung, da die Badekur keinen Erfolg gebracht hatte. Er schrieb, daß er seine Tätigkeit als landwirtschaftlicher Arbeiter nicht mehr ausüben könne.

Im Januar 1927 erfolgte auf seinen Antrag hin wiederum Begutachtung. Es wurde nunmehr eine chronisch-atrophische Spinallähmung mit Beteiligung

der Pyramidenbahn festgestellt und das Vorliegen einer amyotrophischen Lateralsklerose angenommen. Es wurde auch in Erwägung gezogen, daß es sich um eine Gliose des Halsmarks handeln könne, bei der vorläufig noch keine ausgesprochenen Störungen der Empfindung aufgetreten seien. Zur Klärung wurde noch Begutachtung in der Universitäts-Nervenklinik Göttingen vorgeschlagen, in der dann vom 17. V. bis 24. V. 1927 Beobachtung erfolgte.

Aus den damals erstatteten eigenen Angaben des F. ist lediglich hervorzuheben, daß er bis zum Kriege immer gesund gewesen ist. 1917 stürzte er ins Wasser; danach sei zunächst der linke Arm steif und schwach geworden, dann das linke Gesäß. Der Arm wurde bald wieder gut, während er jetzt noch Beschwerden im Gesäß habe. 4 Tage nach dem Sturz ins Wasser kam er ins Lazarett, weil er nicht mehr imstande war Pferde zu putzen.

Nach dem Kriege wurde F. wieder landwirtschaftlicher Arbeiter. Es ging ihm ganz leidlich, aber seit 1920 wurden seine Arbeitsleistungen immer schlechter. Es bildete sich allmählich eine Schwäche im linken Arm und Bein heraus, die dauernd zunahm, so daß er nur noch mühsam arbeiten konnte und nach Anstrengungen heftige Schmerzen empfand. Trotzdem hat F. bis auf kurze Unterbrechungen bis zur Zeit der Begutachtung immer noch gearbeitet.

Zur Zeit der Begutachtung klagte F. über Kraftlosigkeit im linken Arm und Bein und über Schmerzen im linken Arm und im linken Gesäß nach Anstrengungen.

Befund: F. ist ein kleiner Mann in mäßigem Ernährungs- und Kräftezustand. Die Schleimhäute sind ordentlich durchblutet. Die Hautfarbe ist normal. Es besteht kein Ödem und kein Exanthem.

Die inneren Organe zeigen nichts Besonderes.

Der Kopf ist nicht klopfempfindlich.

Die Pupillen sind mittelweit, gleichweit, rund und reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Die Augenbewegungen sind frei. Es besteht kein Augenzittern. Der Augenhintergrund ist frei von krankhaften Veränderungen.

Die Austrittsstellen des Drillingsnerven sind nicht druckempfindlich.

Das Gesicht wird symmetrisch innerviert. Die Zunge wird gerade herausgestreckt.

Am linken Unterschenkel finden sich sehr stark entwickelte Krampfadern, außerdem besteht an der rechten Unterbauchseite starke Venenzeichnung. An beiden Oberschenkeln besteht im Liegen deutlich starkes Muskelwogen.

Das Kreuz ist in krankhaftem Maße hohl und die Brustwirbelsäule entsprechend kyphotisch. Seitlich ist die Wirbelsäule im Lendenteil nach rechts und im Brustteil nach links verbogen. Das linke Becken steht höher als das rechte. Der Rumpf ist in der linken Seite etwas eingeknickt, so daß im Rücken von der Mittellinie nach links mehrere Hautfalten verlaufen. Die linke Schulter hängt nach links über und steht tiefer als die rechte. Das Brustbein erscheint im unteren Teile ebenfalls etwas nach links verbogen. Der vordere Winkel des Rippenbogens steht links scharf unter der Haut hervor. Die Schlüsselbeingruben sind rechts mehr eingesunken als links, dagegen ist die Obergrätenbeingrube rechts gegenüber links fast leer.

Die Kopfnicker sind beiderseits gut entwickelt, der Trapezmuskel ist links schlaffer als rechts.

Die Muskeln des Ober- und Unterarmes sind links weniger gut entwickelt als rechts. Außerdem sind sie weicher. Vor allem scheint der Obergrätenbeinmuskel links fast ganz zu fehlen und der Deltamuskel stark geschwunden zu sein.

Die Hände sind beiderseits gleich schwielig und verhornt, die Daumen etwas kolbig aufgetrieben. Die Hände sind feucht und etwas bläulich verfärbt.

An der rechten Hand bestehen kleine Hautabschürfungen, die von einem Sturz herführen.

Der rechte Arm wird nach vorn bis zur Senkrechten gehoben, seitlich etwa 10—20° über die Wagerechte. Der linke Arm wird nach vorn nur wenig über die Wagerechte gehoben, und dabei scheinen Supraspinatus und Trapezius auszufallen. Seitlich wird der linke Arm nicht ganz bis zur Wagerechten gehoben.

Beide Arme werden ziemlich ausgiebig, der linke zwar nicht vollständig, im Ellbogengelenk gebeugt. Dabei tritt am rechten Arm ein außerordentlich stark entwickelter Bicepsbauch hervor. Die grobe Kraft ist rechts gut, links, vor allem in der Schulter, hochgradig herabgesetzt.

Faustschluß ist beiderseits möglich, ebenso Pfötchenstellung.

Die Handhebung erfolgt rechts in normaler Weise, links ist sie nur bei gleichzeitigem Beugen der Finger möglich. Fingerspreizung erfolgt beiderseits in normaler Weise und auch links mit leidlicher Kraft. Bei Pfötchenstellung zeigt sich links zugleich ein starkes Auswärtsrollen des Armes. Einzelbewegungen der Finger erfolgen links ungeschickter als rechts. Der Händedruck ist links schwächer als rechts.

Die Eigenreflexe sind rechts lebhaft, links deutlich gesteigert. Es besteht links Babinski superior und ein positiver Trömner. Léri ist links schwächer als rechts. Der Mayersche Grundgelenksreflex ist beiderseits in normaler Weise auslösbar.

Zielbewegungen erfolgen, soweit dieses bei der Schwäche des linken Armes zu prüfen ist, zielsicher.

Die Umfänge der Schultern sind bei der Verkrümmung der Wirbelsäule schwer zu vergleichen. Der größte Oberarmumfang ist links 2 cm geringer als rechts, der Unterarmumfang $\frac{1}{2}$ —1 cm.

Die Bauchdeckenreflexe fehlen, allerdings sind die Bauchdecken gespannt.

Die Muskulatur der linken Gesäßbacke ist weicher und schlaffer als rechts. Ebenso ist die Muskulatur des Ober- und Unterschenkels in ungefähr gleichem Maße links geringer entwickelt als rechts. Die Maße betragen:

15 cm oberhalb der Kniescheibe rechts 44,0 cm, links 41,5 cm
der größte Wadenumfang 31,5 „ „ 30,5 „

Das rechte Bein ist in seiner Kraft und Beweglichkeit annähernd normal. Das linke Bein wird mit Schwung ziemlich ausgiebig gehoben, sinkt dann aber bald herab. Bei der Beugung im Kniegelenk ist die grobe Kraft links deutlich herabgesetzt.

Bei passiven Bewegungen, vor allem bei Abduktionen, machen sich links zuweilen Spasmen bemerkbar. Der Knie- und Achillesreflex sind rechts lebhaft, vielleicht sogar etwas gesteigert, links sind beide *deutlich* gesteigert. Babinski und gelegentlich Gordon-Schäfer sind links positiv, ebenso Rossolimo, rechts negativ; Mendel-Bechterew und Oppenheim sind beiderseits negativ.

Der Knie-Hackenversuch erfolgt zielsicher, wenn auch etwas paretisch. Der Stand ist sicher, auch bei Fuß-Augenschluß. Beim Gehen wird das linke Bein etwas nachgeschleppt und erscheint manchmal etwas spastisch.

Die Berührungsempfindung ist überall tadellos, die Berührungen werden auch richtig lokalisiert. Stumpf- und Spitzunterscheidung ist ebenfalls ungestört. Auch die Prüfung der Kalt- und Warmempfindung ergibt keine Störungen.

Die Punktation ergibt keine Drucksteigerung. Die Zellenzahl beträgt zwei Drittel, die Mastixkurve zeigt einen starken linksseitigen Ausfall. Kollargol ist negativ. Die Nonnesche Reaktion ist fraglich, die Wa.R. in Blutserum und Liquor negativ.

Die elektrische Prüfung ergibt in der Muskulatur des Schultergürtels sowie im linken Gluteus eine deutliche quantitative Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit. Eine echte Entartungsreaktion besteht nicht.

Während der weiteren Beobachtung konnten wir verschiedentlich auch am rechten Bein einen positiven Babinski reflex als Zeichen einer Störung der rechtsseitigen Pyramidenbahn feststellen.

Psychisch macht F. einen ziemlich schwachsinnigen Eindruck. Er ist aber in keiner Weise hysterisch oder demonstrativ.

Zusammenfassend: Nach dem oben ausführlich wiedergegebenen Befunde lag bei der Begutachtung im Jahre 1927 der typische Symptomenkomplex einer amyotrophischen Lateralsklerose, beschränkt auf die linke Körperseite, vor. Hier war sowohl in der oberen wie in der unteren Extremität die Muskulatur in beträchtlichem Maße atrophisch, und es bestanden deutliche Zeichen einer Pyramidenaffektion, die nicht nur auf die linke Seite beschränkt waren.

Die amyotrophische Lateralsklerose hat mit Sicherheit schon im Oktober 1917 bestanden, da damals in Wiesbaden eine Steigerung der Sehnenreflexe des linken Beines bei gleichzeitigen Atrophien festgestellt wurde. Es erfolgte damals nicht die richtige Deutung des Befundes wohl deshalb, weil gleichzeitig eine starke Schmerhaftigkeit des N. ischiadicus vorlag. Auch im Arm dürfte schon damals eine Störung bestanden haben, da F. ins Lazarett kam, weil er nicht mehr die Pferde striegen konnte. Das Krankheitsbild scheint sich im Anschluß an eine starke Durchnässung herausgebildet zu haben, wenigstens hat sich F. nach einer solchen krank gemeldet, und seinen Angaben ist wohl durchaus Glauben zu schenken, da er seine Glaubwürdigkeit durch seinen starken Arbeitswillen bei dem schweren Leiden ziemlich bestätigt hat und er auch, wenn das Leiden schon früher eingesetzt hätte, kaum den Kriegsdienst so lange hätte mitmachen können. Bei der Punktionsfunktion fand sich lediglich eine leichte Trübung beim Nonne und eine unspezifische Zacke vom Typ der Linksverschiebung in der Mastixkurve.

Fall 3. W. H., 28 Jahre alt, begutachtet für ein Versorgungsgericht.

Aktemäßige Vorgeschichte: H., geboren am 29. IV. 1899, ist wegen einer Regenbogenhaut-, Strahlenkörper- und Aderhautentzündung wiederholt in Behandlung der Universitäts-Augenklinik in Göttingen gewesen. Dort nahm man eine tuberkulöse Genese an.

Das Augenleiden hatte H. sich angeblich während eines Transportes in Rußland im Jahre 1919 zugezogen. Es wurde Dienstbeschädigung anerkannt.

H. ist dann wiederholt nachuntersucht worden, äußerte aber nur Klagen von seiten der Augen. Erst bei einer im Jahre 1927 vorgenommenen augenfachärztlichen Untersuchung klagte er über zunehmende Kraftlosigkeit der Hände. Wegen dieser Klagen ist er dann im September 1927 nervenfachärztlich untersucht worden.

H. gab bei der Begutachtung an, daß er die zunehmende Kraftlosigkeit in seinen Händen erstmalig 7 Jahre zuvor bemerkt habe. In den Akten findet sich hierüber keine Angabe. Das Leiden sei 1920 nach einer damals wegen der Augen-

krankheit vorgenommenen Tuberkulinkur aufgetreten, und er führt es auf diese Kur zurück.

Außer seiner Augenerkrankung war H. während des Krieges einmal erkrankt, und zwar an Grippe. Die Symptome und der Verlauf dieser Grippe waren ganz landläufig.

1920 bemerkte H. zum erstenmal, daß die Muskulatur an den Händen in der Daumenballengegend einfiel. Sein Zustand blieb bis 1925 unverändert, ohne daß eine wesentliche Schwäche in den Händen bestand. 1925 erfolgte abermals Tuberkulinkur wegen der Augenerkrankung, danach angeblich weitere Verschlechterung des Muskelleidens, und zwar nahm die Abmagerung der Hände zu, und es trat eine zunehmende Schwäche in denselben ein.

Neben dem Muskelschwund klagte H. über Schwäche in beiden Händen, Ermüdungserscheinungen nach längerem Gehen und über Anfälle von Schwindelgefühl.

Der Nervenarzt, der H. untersuchte, stellte bei ihm eine amyotrophische Lateralsklerose fest. H. hat daraufhin auch für den Muskelschwund einen Antrag auf Anerkennung als Kriegsdienstbeschädigung gestellt. H. ist dann im Dezember 1927 unserer Klinik zur Begutachtung überwiesen worden.

Eigene Angaben: Die eigenen Angaben des H. decken sich mit der eben geschilderten aktenmäßigen Darstellung. Er war vor dem Kriege immer gesund. Erkrankungen des Nervensystems sind in seiner Familie angeblich nicht vorgekommen.

H. klagte darüber, daß der Muskelschwund immer mehr zunehme. Er ermüdet sehr rasch. Die Hände sind besonders schwach; er kann keinen Gegenstand fest anfassen oder längere Zeit halten. Er kann kein Brot schneiden und wegen der Schwäche der Hände mit Messer und Gabel nur ungeschickt hantieren. Die Finger der linken Hand sind außerdem „versteift“, so daß er mit der linken Hand kaum etwas anfangen kann.

Die Beine sind auch schwach, aber das Gehen macht ihm keine Schwierigkeiten. Er ermüdet nur sehr leicht.

Das Sehvermögen, das nach den wiederholten Augenentzündungen sehr schlecht war, hat sich etwas gebessert.

Empfindungsstörungen oder Kribbeln, Kältegefühl und andere Mißempfindungen hatte H. nie. Schmerzen hat er überhaupt nicht. Er fühlt sich, abgesehen von der Schwäche, körperlich wohl.

H. gibt ferner an, daß seine Sprache etwas näselnd geworden ist. Er führt das auf eine Verstopfung der Nase zurück. Eine Verschlechterung der Sprache hat er nicht beobachtet.

Seit einigen Monaten bemerkte H., daß er beim Schlucken mit Wasser nachspülen mußte, weil er den Bissen nicht herunter bekommen kann. Vorübergehende leichte Schluckbeschwerden hat er schon 1925 gehabt. Er verschluckt sich sehr selten.

Befund: H. ist ein großer Mann in gutem Ernährungszustand (Gewicht 153 Pf., Größe 175 cm). Haut und sichtbare Schleimhäute sind gut durchblutet.

Der Kopf ist normal konfiguriert und nicht klopfempfindlich. Am Schädel sind röntgenologisch keine abnormen Veränderungen nachweisbar. Das Gesicht wird symmetrisch innerviert. Es besteht keine Facialisschwäche. Die Zunge wird gerade und ohne Zittern herausgestreckt. Die rechte Zungenhälfte ist etwas atrophisch. Die elektrische Erregbarkeit der Zunge ist faradisch etwas herabgesetzt. Galvanisch ist die Zunge erregbar; keine Entartungsreaktion. Eine mechanische Übererregbarkeit der Zunge besteht nicht, auch keine fibrillären Zuckungen. Die Beweglichkeit der Zunge ist ohne Besonderheiten.

Das Gaumensegel wird beiderseits kräftig und gleichmäßig gehoben. Das Zäpfchen weicht etwas nach links ab. Der Rachenreflex ist etwas lebhaft, ebenso der Masseterreflex.

Bei H. besteht eine starke Nasenscheidewandverbiegung nach links. Am Kehlkopf ist kein pathologischer Befund zu erheben. Die Stimmbänder bewegen sich vollkommen normal und gleichmäßig. Ohren und Hals sind ohne Besonderheiten.

Die Lungengrenzen sind normal. Es findet sich überall normaler Klopfschall und Bläschenatmen. Röntgenologisch ist die Lunge o. B. Eine Lungentuberkulose konnte nicht nachgewiesen werden.

Das Herz ist o. B. Der Puls ist regelmäßig. Der Blutdruck beträgt 130/80.

Die Bauchorgane sind o. B. Bauchdecken- und Cremasterreflexe sind beiderseits regelrecht auslösbar.

Das Urogenitalsystem ist o. B. Im Urin sind keine pathologischen Bestandteile nachweisbar.

Obere Extremitäten: Die Konturen der Schultern sind gleich. Es besteht eine leichte Atrophie im Deltoides und im M. supra- und infraspinatus beiderseits. Die Muskulatur der Oberarme ist erhalten, fühlt sich aber beiderseits etwas weich an. Die Muskulatur der Unterarme, sowohl der Beuger wie der Strecker, ist atrophisch. Ebenso ist atrophisch die Muskulatur der Finger. Am stärksten ist die Atrophie am Daumenballen, an den M. interossei und lumbricales. Die Atrophie der Hand ist links stärker als rechts.

Die grobe Kraft der Hände ist herabgesetzt, links stärker als rechts. Die grobe Kraft beider oberen Extremitäten ist gegenüber der Norm sehr stark herabgesetzt. Die aktive und passive Beweglichkeit der Schultermuskulatur, ferner der Ober- und Unterarmmuskulatur ist beiderseits leicht eingeschränkt. Die Hände stehen in leichter Klauenstellung. Die Finger der rechten Hand sind leidlich beweglich. Spreizen der Finger, Beugen und Strecken, geht etwas langsam und unausgiebig.

Die Finger der linken Hand sind in der Grundphalanx etwas gestreckt und in Mittel- und Endphalanx gebeugt. Eine Streckung ist unmöglich (Klauenhand). Spreizung ist nur sehr beschränkt möglich. Die Bewegungen des Daumens sind beiderseits unausgiebig. Die Muskulspannung ist regelrecht, links etwas vermindert.

Die Reflexe an den Armen sind beiderseits sehr lebhaft. Grundgelenksreflex und Léri sind regelrecht. Eine ausgesprochene mechanische Übererregbarkeit der atrophischen Muskulatur besteht nicht. Fibrilläre und idiomuskuläre Zuckungen sind nicht nachweisbar.

An den Interossei ist eine komplette Entartungsreaktion nachweisbar, in der übrigen atrophischen Muskulatur eine partielle.

Finger-Fingerversuch und Finger-Nasenversuch erfolgen sicher. Es besteht keine Adiachokinese.

An den unteren Extremitäten ist die Muskulatur gut entwickelt. Es sind keine Atrophien nachweisbar. Die Muskulspannung ist beiderseits etwas erhöht.

Patellar- und Achillessehnenreflexe sind beiderseits gesteigert. Das Babinski'sche Phänomen ist mitunter auslösbar. Rossolimo, Mendel-Bechterew und Oppenheim sind negativ. Gordon-Schäfer ist links mitunter positiv.

Der Knie-Hackenversuch erfolgt sicher. Es besteht keine Ataxie. Romberg ist negativ.

Die Sensibilität ist im ganzen Körper für alle Qualitäten intakt. Vasomotorisch-trophische Störungen bestehen nicht.

Psychisch bietet H. keine wesentlichen Veränderungen. Die Wa.R. im Blute ist negativ.

Zusammenfassend: Wie aus den Akten von H. hervorgeht, ist er wegen einer Regenbogenhaut-, Strahlenkörper- und Aderhautentzündung wiederholt behandelt worden. Das Augenleiden hat er sich angeblich auf einem Transport in Rußland 1919 zugezogen. Als Ätiologie wurde Tuberkulose angenommen. Das Augenleiden wurde als Dienstbeschädigung anerkannt. Anläßlich einer Nachuntersuchung klagte er 1927 über Kraftlosigkeit der Hände. Er ist deshalb nervenfachärztlich untersucht worden und es wurde bei ihm eine typische amyotrophische Lateralasklerose festgestellt. Er stellte Antrag auf Anerkennung seines Leidens als Kriegsdienstbeschädigung und wurde dann zur Begutachtung uns überwiesen.

Wir konnten bei H., wie aus dem Befunde hervorgeht, eine amyotrophische Lateralasklerose feststellen. Neben dem Nervenleiden wies er noch folgende Augenveränderungen auf:

Die linke Pupille war durch Synechien stark entrundet und verzogen; im Fundus waren beiderseits alte chorioiditische Herde mit Pigmentsaum als Folge der durchgemachten Iridocyclitiden und Chorioiditiden zu sehen.

Bei den 3 hier beschriebenen Fällen von amyotrophischer Lateralasklerose handelt es sich gutachtlich jedesmal um das Problem, ob die Erkrankung auf eine Kriegsdienstbeschädigung zurückgeführt werden konnte. Bei dem 2. Fall kam ätiologisch eine starke Durchnässung in Betracht, beim 1. eine als Kriegsdienstbeschädigung anerkannte Polyarthritis, bei dem 3. eine als Kriegsdienstbeschädigung anerkannte Tuberkulose.

Im 1. Falle scheint uns der Zusammenhang nach den klinischen Daten am meisten gesichert. Wir konnten hier, da sehr ausführliche, genau geführte Krankengeschichten vorlagen, nachweisen, daß noch während des subakuten Stadiums des Gelenkrheumatismus gelegentlich eines Rezidivs zum erstenmal eine Steigerung der Sehnenreflexe an den Beinen bemerkt worden war. Dieses Rezidiv hat nach der Krankengeschichte dadurch sein besonderes Gepräge, daß während des Initialfiebers Nackensteifigkeit und angedeuteter Kernig auffielen. An diesem Befund kann man wohl nicht vorübergehen, da er zum mindesten eine Reizung der Hirnhäute verrät. Die Erscheinungen wurden auch sogleich nach der Krankengeschichte auf eine Erkrankung des Zentralnervensystems bezogen. Es fand eine neurologische eingehende Untersuchung statt, und man zog zwecks Feststellung einer Stauungspapille einen Augenarzt und zum Ausschluß einer otogenen Erkrankung einen Ohrenarzt hinzu.

Weiterhin dürfte bei diesem Kranken für eine Abhängigkeit des chronischen Nervenleidens von der Polyarthritis der Umstand von Belang sein, daß nach einem späteren schweren Rezidiv des Gelenkrheumatismus im Jahre 1926 sich auch das Bild der amyotrophen Lateral-

sklerose in ganz besonderem Maße verschlimmert hat, nachdem es vorher ziemlich lange fast stationär geblieben war. Immerhin ist der zweite Umstand deshalb nicht eindeutig zu verwerfen, weil wir wissen, daß alle schweren akuten Erkrankungen ein bestehendes, auch heredo-degeneratives Nervenleiden in seinem Verlaufe verschlimmern können, ohne daß für die Entstehung ein ätiologischer oder ein pathogenetischer Zusammenhang vorliegt.

Bei dem 2. Falle, F. F., hat sich nach der Autoanamnese das Leiden nach einer starken Durchnässung entwickelt, und hier ist sicher, daß schon Atrophien und Reflexsteigerungen, also das Syndrom der amyotrophischen Lateralsklerose, vorlagen, als der Kranke noch gleichzeitig starke neuritische Schmerzen hatte, welche auf eine Ischias bezogen wurden. Das Symptom der Schmerzen im Anfangsstadium der amyotrophischen Lateralsklerose ist sehr auffallend und weist uns doch auf die Möglichkeit hin, daß das Krankheitsbild hier nicht in einer reinen Systemerkrankung sich erschöpfte, sondern daß mindestens zum Anfang noch weitere Teile des Nervensystems mit betroffen waren, in diesem Falle wahrscheinlich die hinteren Wurzeln; wenigstens bestanden in den Beinen ausgesprochene Dehnungsschmerzen.

Selbstverständlich könnten die neuritischen Beschwerden auch durch eine ganz periphere Erkrankung der betreffenden Neurone erklärt werden, aber es scheint uns doch das weniger wahrscheinlich, wenn wir sehen, daß gleichzeitig sich eine sichere Rückenmarksaffektion entwickelte. Das gemeinsame Auftreten wiederum des Syndroms der amyotrophischen Lateralsklerose mit radikulitischen bzw. neuritischen Erscheinungen läßt die Möglichkeit des Zusammenhangs der Gesamterkrankung mit der Durchnässung größer erscheinen.

Beim 3. Fall ist ein Zusammenhang nicht so weitgehend erwiesen, wie in den ersten beiden Fällen. Wir können aber nicht ausschließen, daß die Tuberkulose bei Entstehung des Leidens auslösend mitgewirkt hat. Wir werden ermutigt in der Vermutung dieses Zusammenhangs, da eben in der letzten Zeit auch autoptisch dargestellte Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose vorliegen, bei denen gleichzeitig Tuberkulose bestand.

Im Gegensatz zur Lues ist überhaupt bei den chronischen Erkrankungen des Nervensystems die Tuberkulose nicht so beachtet worden, wie es einer Krankheit zukommt, welche ähnlich wie die Lues die mannigfachsten Symptome bieten kann, wenn sie auch nicht so oft wie die Syphilis das Zentralnervensystem befällt. In unserem Falle lag eine tuberkulöse Augenentzündung vor. Die inneren Organe waren von Tuberkulose frei. Die Augenveränderungen rezidivierten häufig, so daß angenommen werden muß, daß die tuberkulöse Augenerkrankung bei H. noch vorhanden war, als die amyotrophische Lateralsklerose begann.

H. selbst führt seine Erkrankung auf Tuberkulinkuren zurück, die er wegen seines Augenleidens durchmachen mußte. Es ist nicht bekannt, daß Tuberkulin chronische Veränderungen im Zentralnervensystem verursachen kann. Auch experimentell konnten bei sehr großen Dosen von Tuberkulin Veränderungen am Zentralnervensystem nicht erzielt werden. Unsere Ansicht über die Tuberkulinwirkung auf das Nervensystem wird auch von dem Institut für experimentelle Therapie, Frankfurt, sowie vom Institut für Infektionskrankheiten Robert Koch in Berlin geteilt, wie wir durch Anfrage feststellen konnten.

Im 3. Falle konnten wir also nicht ausschließen, daß vielleicht zwischen der Tuberkulose und der Entstehung des chronischen Nervenleidens ein Zusammenhang, wenn auch nicht wahrscheinlich, aber doch möglich ist, da man nach neueren Erfahrungen annehmen kann, daß die Toxine bei der Tuberkulose auch das Nervensystem schädigen und zu chronischen Erkrankungen des Nervensystems führen können. Es muß selbstverständlich eine gewisse Disposition von seiten des Nervensystems oder gewisser Teile des Nervensystems für die Toxine angenommen werden, um eine so elektive Erkrankung des Nervensystems, wie es die amyotrophische Lateralsklerose ist, auf eine Schädigung der Tuberkulotoxine zurückführen zu können. Wir haben uns im vorliegenden Falle gutachtlich dahin geäußert, daß wir eine gewisse Möglichkeit des Zusammenhangs einräumten, aber bei der Spärlichkeit unserer Erfahrungen über den Zusammenhang zwischen der Tuberkulose und der amyotrophen Lateralsklerose die Wahrscheinlichkeit des Zusammenhangs nicht belegen konnten.

Im Gegensatz dazu haben wir bei den ersten beiden Fällen gutachtlich nicht nur die Möglichkeit, sondern vielmehr die Wahrscheinlichkeit eines Zusammenhangs betont. Wir stützten uns dabei auf eine Reihe von Veröffentlichungen, welche im Laufe der Jahre über die Pathogenese der amyotrophen Lateralsklerose erschienen sind.

Zunächst fiel es schon sehr bald, nachdem die erste *Charcotsche* Arbeit über das pathologisch-anatomische Bild der amyotrophen Lateralsklerose erschienen war, auf, daß neben den Pyramidensträngen und dem Vorderhorn pathologisch-anatomisch der ganze anterolaterale Strang und in manchen Fällen auch der Hinterstrang betroffen waren. Befunde ersterer Art haben im Laufe der Zeit *Hänel*, *Warburg*, *Margulis* u. a. veröffentlicht; letzteres hat *Egger* beschrieben. Der Befund von *Egger* ist für uns vielleicht deshalb von besonderer Wichtigkeit, weil im 2. unserer Fälle klinisch starke sensible Reizerscheinungen vorlagen.

Pathogenetisch hat sich als Erster für eine exogene Genese der amyotrophen Lateralsklerose *Leyden* ausgesprochen, der den Krankheitsprozeß den Myelitiden zurechnete. Später wurde dann besonders

von *Hänel* eine toxische Genese des Krankheitsbildes in den Vordergrund geschoben, und zwar vor allem im Hinblick auf anatomisch festgestellte Gefäßläsionen. *Margulis* hat dann in einer Arbeit aus dem Jahre 1914 ganz besonders die exogene, und zwar die hämatogen-toxische Genese der amyotrophischen Lateralsklerose betont und sich dabei auf anatomische Beobachtungen gestützt, welche ihm zu beweisen schienen, daß die Erkrankung lymphogen sei. Er faßt seine Arbeit dahin zusammen, daß die Annahme der toxischen Genese der amyotrophischen Lateralsklerose dahin zu erweitern sei, daß ihre Pathogenese eine infektiös-toxische sei, die Verbreitung des Prozesses in den Lymphbahnen erfolge und die Erkrankung diffus das ganze Vorderseitensegment des Rückenmarks ergreife. In seltenen Fällen verbreite sich die Krankheit sogar auf dem ganzen Querschnitt des Rückenmarks.

Deutliche peri-vasculäre Infiltrationen als Ausdruck einer entzündlichen Genese der amyotrophischen Lateralsklerose haben *Mott* und *Hänel* beschrieben. Meningale Verdickungen und Entzündungsscheinungen an den Gehirnhäuten überhaupt sind zuerst von *Iwanoff* und *Pennato* gefunden worden. Die meningitischen Komplikationen möchten wir deshalb besonders hervorheben, da im ersten unserer Fälle zu Beginn des Krankheitsbildes chronisch meningitische Symptome festgestellt sind und im 2. Falle die radikulitischen Erscheinungen auf die Möglichkeit eines Prozesses in den Meningen und den Scheiden der Rückenmarkswurzeln hinweisen¹. Es darf freilich nicht verschwiegen werden, daß den Befunden, welche entzündliche anatomische Bilder ergaben, eine Reihe von Beobachtungen gegenübersteht, bei denen lediglich degenerative Veränderungen bemerkt wurden. Im Gegensatz zu den ersten Beschreibern hat erst in jüngster Zeit *Fünfgeld* an Hand eines anatomischen Befundes dargelegt, daß er nur degenerative Veränderungen fand und deshalb die entzündliche Genese abgelehnt. Wir wollen ja aber auch in unseren Ausführungen keineswegs behaupten, daß immer für das Syndrom der amyotrophischen Lateralsklerose eine entzündliche Pathogenese, geschweige denn eine exogene Ätiologie angenommen werden kann. Wir sind im Gegenteil der Überzeugung, daß es sicher eine ganze Anzahl von Fällen gibt, die den Heredodegenerationen angehören, möchten aber doch auf der Grundlage der angeführten Veröffentlichungen und bei den Beobachtungen, welche wir leider nur klinisch in unseren Fällen machen konnten, die Möglichkeit betonen, daß

¹ In einer Beobachtung aus dem Jahre 1925 berichten *D'Antona* und *Tonietti* über einen Fall von amyotrophischer Lateralsklerose, bei dem sich kurze Zeit nach einem starken psychischen Trauma das Bild der amyotrophischen Lateralsklerose entwickelte. Anatomisch fanden sich bei Fehlen von jederlei systematischem Charakter der Läsion der weißen Substanz des anterolateralen Stranges Läsionen, die an einen toxisch-infektiösen Prozeß vasculären oder auch lymphogenen Ursprungs denken ließen.

das Syndrom der amyotrophischen Lateralsklerose mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit infektiös oder toxisch bedingt sein kann. Gar nicht von der Hand zu weisen ist die Möglichkeit, daß auch bei den exogenen Fällen eine besondere Disposition oder Schwäche des betroffenen Systems vorliegt, welche dem exogenen Agens entgegenkommt. Es ist jedenfalls notwendig, die in neuer Zeit in der Literatur beschriebenen Fälle, bei denen ein Zusammenhang zwischen der amyotrophischen Lateralsklerose und anderen Erkrankungen, insbesondere infektiös-toxischen Erkrankungen möglich erscheint, auch weiter im Auge zu behalten und jeden Fall einer Heredodegeneration unter diesem Gesichtspunkt zu prüfen. Es ist nicht ausgeschlossen, daß bis zu einem gewissen Grade unsere bisherigen Anschauungen über die heredodegenerativen Erkrankungen revisionsbedürftig sind.

Die Auffassung über die Pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose und überhaupt der chronischen Erkrankungen des Nervensystems ist nun nicht nur eine wissenschaftlich wichtige Frage, sondern sie ist auch jetzt schon für die Begutachtung dieser Erkrankungen von höchster Wichtigkeit. Man wird nach dem, was sich pathogenetisch in der letzten Zeit über die früher fast sicher und allein als Heredodegenerationen feststehenden Krankheitsbilder ergeben hat, bei jedem Fall einer Heredodegeneration auf das Sorgfältigste prüfen müssen, ob man wirklich eine exogene Verursachung oder Auslösung mit genügender Wahrscheinlichkeit ausschließen darf. Wir dürfen in diesen Gutachtenfragen nicht übersehen, daß unsere ätiologischen Kenntnisse bezüglich der chronischen Systemerkrankungen des Nervensystems leider noch sehr gering sind, und wir wollen daran erinnern, wie sehr eine sogenannte Heredodegeneration wie die spastische Spinalparalyse mit Fortschreiten der Forschung in eine Reihe von anderen Erkrankungen aufgegangen ist und bis auf vereinzelte wirklich hereditäre Fälle völlig verschwunden ist. Interessant ist in diesem Zusammenhange auch der Wandel, der in der Auffassung der multiplen Sklerose eingetreten ist, in der sehr lange die überwiegende Zahl der Autoren eine endogene Ursache vermutete, während jetzt doch die Mehrzahl der Autoren eine infektiöse Genese als wahrscheinlich ansieht.

Von besonderer Wichtigkeit scheint uns bei den Begutachtungen die Prüfung der hier aufgeworfenen Fragen auch deshalb zu sein, weil der Laie sehr schwer einzusehen vermag, daß eine in der Kriegszeit entstandene schwere organische Erkrankung nicht durch die Schädigungen und Strapazen des Krieges ausgelöst ist. Wenn wir uns nun auch nicht in unserer wissenschaftlichen gutachtlichen Tätigkeit durch die Folgerungen eines laienhaften Kausalbedürfnisses in unserer Stellungnahme beeinflussen lassen dürfen, so haben wir doch wohl als Gutachter die ganz besondere Pflicht, bei diesen schweren organischen Erkrankungen

auf das Eingehendste nachzuprüfen, ob wir nach dem jetzigen Standpunkte der Wissenschaft wirklich mit genügender Überzeugung einen Zusammenhang ablehnen dürfen. Freilich gibt es ja genügend Fälle, bei denen eine solche Ablehnung mit Sicherheit erfolgen kann.

Zusammenfassend ist es also der Zweck unserer Arbeit, zu betonen, daß wir nach dem Stande der Wissenschaft zur Zeit nicht in der sicheren Lage sind, bei den vielfach ausschließlich als Heredodegeneration aufgefaßten chronischen Nervenleiden, insbesondere der amyotrophischen Lateralsklerose, eine exogene Genese oder Auslösung auszuschließen, daß wir im Gegenteil, wenn klinisch ein unmittelbarer zeitlicher Zusammenhang mit einer schweren Infektionskrankheit oder einer schweren Allgemeinschädigung vorhanden ist, wie das schon bis jetzt von manchen Autoren, z. B. *Leyden*, *Mott*, *Hänel*, *Margulis* u. a. angenommen wird, die Wahrscheinlichkeit oder doch Möglichkeit eines Zusammenhangs zugeben müssen, solange der Beweis nicht erbracht ist, daß die neueren Anschauungen irrig sind.

Literaturverzeichnis.

D'Antona und *Tonietti*, Beitrag zur pathologischen Anatomie und Pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **85**, 129ff. (1925). — *Charcot*, Neue Vorlesungen über die Krankheiten des Nervensystems. 4. u. 5. Kapitel. Leipzig 1886. — *Egger*, zit. bei *D'Antona* und *Tonietti*. — *Fünfgeld*, Vortrag auf der 49. Jahresversammlung der Südwestdeutsch. Psychiater, Freiburg 1926. *Neur. Ref.* **45**, 838ff. (1927). — *Hänel*, *H.*, Zur Pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. *Arch. f. Psychiatr.* **37** (1903). — *Iwanoff*, Referiert bei *D'Antona* und *Tonietti*. — *Leyden*, Vorläufige Mitteilungen über progressive Bulbärparalyse. *Arch. f. Psychiatr.* **2**, 423ff. (1870). — *Marburg*, *O.*, Die chronisch progressiven nucleären Amyotrophien. Handbuch der Neurologie v. *Lewandowsky*, Spezielle Neurologie **1**, 278ff. 1911. — *Margulis*, *M.*, Über pathologische Anatomie und Pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **52**, 361ff. (1914). — *Mott*, *F. W.*, A case of Amyotrophic lateral sclerosis, ecc. *Brain* **1895**. — *Pennato*, Referiert bei *D'Antona* und *Tonietti*.
