

Ein Beitrag

zur Naturgeschichte der progressiven Muskelatrophie.

Von

Dr. Bergmann,

Docent für Chirurgie an der Universität Dorpat.

(Hierzu Taf. I.)



Wir beabsichtigen in nachstehenden Zeilen einen Fall progressiver Muskelatrophie zu beschreiben. Der Fall ist sehr typisch, trägt alle Charaktere der unter diesem Namen bekannten Krankheit an sich — ein Referat über denselben hiesse Eulen nach Athen tragen, wenn nicht in neuester Zeit wieder über die Pathogenese des in Rede stehenden Uebels Fragen aufgeworfen wären, welche zu beantworten die reiche Casuistik noch nicht reich genug ist.

*Cruveilhier*¹ gehört die erste klinische Beobachtung — gehört die erste Section. Aus dem vielbesprochenen Leichenbefunde des unglücklichen Marktschreiers Lecomte hat er seine Theorie gebildet. Hier waren fast alle willkürlichen Muskeln des Körpers bald einfach geschwunden, bald fettig degenerirt, dabei Hirn- und Rückenmark in Bezug auf Grösse, Farbe, Härte völlig unverändert — aber die vordern Nervenwurzeln durchweg beträchtlich dünner als die hintern, besonders in der regio cervicalis. «Das ist, sagt *Cruveilhier*, die schönste Bestätigung des *Bell'schen* Lehrsatzes.» Es handelt sich um eine Lähmung, folgert er weiter, die gleich steht der Lähmung nach Nervendurchschneidung, und in ihrem Gefolge um Atrophie der von den leidenden Nerven versorgten Muskeln — daher der Name Paralysis atrophica.

¹ Arch. gén. de méd., 1853, V. I, p. 551. — Comptes rendus de l'Acad. des sciences. 1855. Déchr. p. 990.

Muskelerkrankung nicht ein und dasselbe Nervengebiet einhält. Die Verknüpfung der einzelnen Fäden in den verschiedenen Centren ist eine ganz andere als ihre Vertheilung in den Endorganen. Dieselbe Wurzel innervirt nicht einen einzelnen Muskel ganz, sondern mehrere Muskeln zugleich theilweise.

Die Rückenmarkskrankheiten — die Störungen der Sensibilität sowohl, als besonders die der Motilität, beginnen auch zuweilen einseitig, erstrecken sich aber fast immer auf beide Körperseiten (Paraplegie). Gleichgültig, ob die Fasern der vordern Commissur diesen innigen Zusammenhang von rechts und links vermitteln — die Mitbewegungen in gelähmten Gliedern zeigen ihn an. Fortschreitende Störungen — unaufhaltsam von unmerklichen Anfängen — sind auch gerade den Rückenmarksleiden eigenthümlich. Ich brauche bloss an die *Tabes dorsalis* zu erinnern, deren grösster Theil heute als graue Degeneration der Hinterstränge klinisch und anatomisch präziser gedeutet werden kann.

Ein isolirtes Erkranken motorischer Centra sowohl, als sensibler, ist schon lange bekannt. Die Arbeiten *Rokitansky's*¹ und *Türk's*² haben gezeigt, wie einzelne Stellen der grauen sowohl, als der weissen Substanz für sich, ja höchst wahrscheinlich primär erkranken können, und wie von ihnen die Störung sich weiter ausbreitet rings um den kranken Herd oder nach Verlaufs- und Verzweigung der in ihrer Function und Nutrition von dem kranken Theil abhängigen Faserzüge.

Immer vorausgesetzt, dass es wirklich trophische Nerven-Centra giebt — lässt in Analogie der beobachteten umschriebenen Erkrankungen eine isolirte Affection auch dieser a priori sich nicht zurückweisen.

Bei den Krankheits-, beziehungsweise Destructions-Processen, die in kleinen Herden der centralen Nervensubstanz beginnen, und in gleichmässigem Fortschritt langsam oder rascher sich ausbreiten, müssen wir noch etwas stehen bleiben. Sie beanspruchen bei der uns beschäftigenden Krankheit nicht bloss a priori volle Aufmerksamkeit, auch die Beobachtung hat sie schon mit ihr in Zusammenhang gebracht.

*Wachsmuth*³, in einer eben erschienenen Abhandlung, hat eine durchaus eigenartige Krankheit geschildert, deren klinisches Bild so scharf und genau ist, dass es, in Beziehung gesetzt zu der seit *Schröder van der Kolk* genauer bekannten anatomischen Lage und Anordnung der Nervenkerne am Boden des 4. Ventrikels einan über-

raschenden Einblick in das pathologische Geschehen dieser Ganglien-Gruppen eröffnet.

Nahe der Raphe des verlängerten Marks liegen die Kerne der meisten motorischen Hirnnerven (*Hypoglossus*, *accessorius*, *facialis*, *radix minor trigemini*). Zu ihnen begeben sich Fasern aus der Olive. Es ist im höchsten Grade wahrscheinlich, dass die verschiedenen Abtheilungen des Marklagers in der Olive verschiedene Functionen beherrschen, denn in pathologischen Fällen können die Functionen, die mehrere der genannten Nerven gemeinsam besorgen, Mimik, Schlucken, Articulation, doch einzeln verloren gehen. Beträfe z. B. die Zerstörung dasjenige Gebiet der Olive, welches die der Mimik dienenden Nervenfasern centrirt, so würde das Muskelgebiet des *facialis* beiderseits gelähmt sein. Wille und Reflex, die der kranken Ganglien bedürfen, könnten nicht mehr Bewegung vermitteln. Trotzdem brauchte die Ernährung des Nerven nicht zu leiden — denn noch stünde er in ununterbrochenem Zusammenhang mit seinem Kern. Erst wenn im weiteren Verlauf die Störung sich fortpflanzte durch die Verbindungsfäden von den Nebenganglien auf die Kerne selbst, müsste die Lähmung der Gesichtsmuskeln die Eigenthümlichkeiten peripherer Lähmungen gewinnen — die electricische Contractilität ginge zuerst verloren, dann zerfiel der Nerv selbst. *Wachsmuth's* klinische Analyse eines sehr prägnanten Falles zeigte, wie präzise das Absterben des Nerven sich auf die weiter mit dem Centrum der Mimik verbundenen Nervenfasern beschränkte — während alle Gesichtsmuskeln, selbst der *orbicularis palpebrarum* gelähmt waren, blieben die vom petrosus versorgten Muskeln des Gaumensegels frei. Der Process schritt fort, die Lähmung trat in vom *accessorius* versorgten Muskeln auf, aber bloss in denjenigen, die der Schluckbewegung dienten. Also nicht im Nervenkerne, sondern in dem Hülfganglion, wo die zu gemeinsamer Function verbundenen Fasern allein sich sammeln, würde die nächste pathologisch-anatomische Untersuchung den Ausgangspunkt dieser Paralyse suchen und finden müssen⁴. *Wachsmuth* stellt in seiner Arbeit die in der Litteratur bekannt gewordenen Fälle ähnlicher Lähmungen zusammen. Und — was für uns von dem grössten Interesse ist — eine grössere Anzahl derselben zeigt eine Combination mit der progressiven Muskelatrophie — eine Combination zweier ganz verschiedener Krankheiten. Denn bei der einen — *Wachsmuth's* progressiver Bulbärparalyse — handelt es sich um Lähmung von Bewegungsnerven ohne Atrophie der Muskeln, bei der andern — der progressiven Muskelatrophie — um Atrophie der Muskeln ohne Lähmung der Nerven.

⁴ Vgl. auch *Schulz*. Wiener med. Wochenschr. 1864. N. 21, S. 325.

¹ *Rokitansky*. Ueber Bindegewebswucherung im Nervensystem. Wien 1857.

² Sitzungsberichte der k. k. Academie der Wissenschaften zu Wien. Bd. XI, S. 93. Bd. XVI, S. 329. Bd. XXI, S. 112.

³ *Wachsmuth*. Ueber progressive Bulbär-Paralyse und die diplegia facialis. Dorpat 1864.

Es gehören hierher folgende Fälle :

1. Beobachtung von *Duménil*¹. Der linke Arm eines 58jährigen Mannes ist schwächer und magerer als der rechte, seine elektrische Contractilität ist vermindert, Sensibilität und Tastgefühl sind unverändert. Die Zunge liegt unbeweglich auf dem Boden der Mundhöhle, beginnende Lähmung der Gesichtsmuskeln, besonders der Lippen, die Augen vermag Patient nur mit grossem Kraftaufwand zu schliessen. Unvermutheter plötzlicher Tod. Die Section ergiebt vollständigen Schwund der nervösen Masse des hypoglossus, während die Muskeln, die er versorgt, normal entwickelt sind. Der facialis in seinem Ursprung scheinbar nicht verändert, enthält nach seinem Austritt aus dem foramen stylomastoideum auffallend wenig Nervensubstanz. Die vordern Wurzeln der Rückenmarksnerven graulich mit den hintern contrastirend. In der Halsgegend sind sie ausserordentlich dünn und zwar dünner auf der linken als rechten Seite. Alle Muskeln des Rumpfes und der Glieder blass, welk, in ihren Interstitien eine merkliche Menge Fett enthaltend. Am linken obern Gliede die Atrophie und fettige Entartung am stärksten.

2. *Duchenne*². Bei einem Manne waren in zwei Monaten rechts der thenar, die interossei, die Vorderarmmuskeln und die untern Bündel des cucullaris, links der thenar, supinator longus und dieselben Bündel des cucullaris geschwunden. Fibrilläre Zuckungen in den Muskeln der Arme. Die Electricität ruft selbst an den abgemagertsten Muskeln noch im Verhältniss zu ihrer Reduction gehörige Contractionen hervor. Die Zunge ist nicht atrophisch, sie liegt aber bewegungslos am Boden der Mundhöhle. Der Gaumen nicht gelähmt, aber das Schlucken gehindert. *Duchenne* scheidet in seiner Diagnose dieses Falles streng die Lähmung der Deglutition und Pronuntiation von der Muskelatrophie. Das Bestehen der Krankheiten neben einander hält er für zufällig.

3. *Duménil* und *Duchenne*³. 47jährige Frau, mit Muskelatrophie der obern Glieder und Lähmung der Zunge, der Lippen und des Gaumens ohne Atrophie dieser Theile. Die Section in *Trousseau's* Klinik ergab bei der sorgfältigsten mikroskopischen Untersuchung des Hirns, Kleinhirns und der Hirnnerven nichts Krankhaftes. (Auch in *Wachsmuth's* Fall erschienen bei Betrachtung mit blossen Augen die Stämme des hypoglossus und facialis unverändert).

4. *Trousseau*⁴ beobachtete 4 Fälle der « paralyse de l'orbiculaire des lèvres, de la langue et du voile du palais ». Alle waren mit

¹ Gaz. hebdom. 1859. N. 25 nach *Canstatt's* Jahresbericht für 1859. Bd. III. S. 100.

² Arch. gén. de méd. 1860. Vol. II, p. 438, Obs. VIII.

³ Gaz. hebdom. 1861. N° 3 und 12, nach *Canstatt's* Jahresbericht für 1861. III. S. 93.

⁴ Gaz. des hôp. 1863. N° 12 et 14. — L'Union méd. 1863. N° 120, 122, 125, 127 et 131. — Gaz. des hôp. 1864. N° 34, 37, 40, 49 et 52.

einer Schwäche (affaiblissement) gewisser Muskelgruppen complicirt — aber nur in dem einen erfährt man aus dem Sectionsprotocoll, dass eine anatomisch nachweisbare Läsion der Muskeln selbst Ursache dieser Schwäche gewesen ist.

Ein 62jähriger Gärtner bemerkt in der Reconvalescenz nach einer acuten Erkrankung, dass seine Stimme näseld geworden, und dass er einige Consonanten nicht gut aussprechen kann. Später stellt sich eine Schwäche im rechten Arm und Bein ein, er klagt, dass sich die Speisen zwischen Zähnen und Wangen anhäufen, dass er nicht blasen kann, dass der Speichel ihm fortwährend über die Lippen fliesst. 4 Monate später ist das Gesicht unbeweglich, der Mund steht halb geöffnet, die Lippen können nicht geschlossen werden. Die Zunge scheint hinter den Schneidezähnen fixirt, mit Mühe wird sie etwas vorgestreckt. Beim Sprechen und Schlingen Beschwerden. Noch einige Monate später ist die untere Parthie der Gesichtszüge ganz unbeweglich, während die obere Hälfte deutliches Mienenspiel zeigt. Sehr geringe Energie der Respirationsmuskeln und schwache Stimme. Auch die Halsmuskeln leiden, mit Mühe wird der Kopf balancirt. Zuletzt ist das Schlingen ausserordentlich schwierig. Die Schwäche mit Abmagerung nimmt fortwährend zu, nur mit Mühe kann Patient einige Schritte gehen und nicht ohne Hülfe aus dem Bett steigen. Dabei die Intelligenz vollkommen intact, die Herzcontractionen regelmässig und kräftig. Keine Lähmung der Blase oder des Rectum.

Bei der Section finden sich alle Muskeln des Körpers sehr blass, die des rechten Beines brüchig und weich, mit deutlichen Spuren beginnender Fettinfiltration. Die Gesichtsmuskeln unverändert, die Zungenmuskulatur durchweg von normaler anatomischer Structur. Dasselbe gilt für die Mm. buccinat. und die des weichen Gaumens, Pharynx und Larynx. Der Boden des 4. Ventrikels zeigt reiche Gefässverzweigung. Facialis am Ursprung beiderseits glatt, aber ohne Veränderung. Der Vagus in seinen Wurzeln atrophirt, die Glossophar. intact. Die Wurzeln des rechten Hypoglossus der Art atrophirt, dass sie Zellgewebsfilamenten gleichen. Mikroskopisch constatirt man, dass Ablagerungen von Hämatin sich finden und die Nervenröhren nur spärlich vertreten sind. Die Stämme des Accessorius dünn auf beiden Seiten. Das Neurilem wiegt vor, besonders links — und sind alle Nervenwurzeln graulich gefärbt, das Mikroskop zeigt vermehrte Vascularisation, die Capillaren des Neurilems turgesciren, dieses selbst ist verdickt und die Nervenröhren schwer zu unterscheiden, mitten zwischen den Elementen des Neurilems unregelmässige Fettkörnchen; das Bindegewebe entwickelt, zahlreiche elastische Fasern. Die dura mater ist im obern Drittel der Nackenparthie verdickt und von aschgrauer Farbe. Die vordern Wurzeln der Spinalnerven sind atrophirt, besonders links in der Höhe des Ursprungs vom Accessorius. Dort erscheint die

Wurzel der letztern Nerven auf einen Bindegewebsstrang reducirt und zeigen die Vorderseitenstränge eine dem Befunde der Hinterstränge bei der Ataxie locomotrice ganz analoge Färbung und Hyperämie. Die Accessorius-Wurzeln rechts sind weniger atrophirt, indess haben sie an der rechts vorhandenen Hyperämie und Farbe Theil.

Eine grosse Zahl vorderer Spinalnervenzurzeln zeigen eine relative Volumverminderung und deutliche Hyperämie, wie man sie in Fällen progressiver Muskelatrophie gefunden hat. Verschiedene Schnitte durch die Medulla zeigen im obern Halsmark deutliche Hyperämie. Die graue Substanz der Medulla ist dunkler und härter als normal, sie ist relativ sclerosirt.

Von den übrigen drei Fällen sagt *Trousseau* freilich auch, die beobachtete Muskelschwäche sei der im eben beschriebenen Fall identisch gewesen¹ — indess wird es aus der Beschreibung nicht klar, ob hier functionelle oder nutritive Störungen vorgelegen.

Unter 26 Fällen 4 Mal (vielleicht noch häufiger) tritt uns eine Combination zweier klinisch freilich himmelweit verschiedener, anatomisch vielleicht sehr nahe stehender Krankheiten entgegen. Hat man da nicht ein Recht, den Zufall auszuschliessen und einen Zusammenhang zu denken, der in dem Process selbst begründet liegt? Die Degeneration könnte in rein motorischen Centren beginnen und auf trophische sich ausbreiten (Fl. 4) oder auch den umgekehrten Weg einschlagen (Fl. 1).

Das ist eine Reihe von Thatsachen, die bei der progressiven Muskelatrophie dem Nervensystem eine Rolle zuzuweisen scheint. Erst die neueste Zeit hat sie kennen gelehrt.

Eine andere finden wir in den Sectionsbefunden — auch hier besonders in den jüngst veröffentlichten. Sucht man unter dem Namen *Atrophia muscularis progressiva* und *Paralysis atrophica* — den beiden streitigen der ersten Autoren — nach Krankengeschichten, so leuchtet sehr bald die Nothwendigkeit einer Sichtung ein. Worauf heute in der differentiellen Diagnostik der Schwerpunkt fällt, das ist oft in den Untersuchungen nicht der gehörigen Beobachtung gewürdigt worden. Der Hauptcharakter des klinischen Bildes ist jedenfalls das Vorhandensein des Willens-, Reflex- und electricischen Reizes neben Schwäche und Schwund der Muskeln. Im Gegensatz zu den unvollkommenen Innervationslähmungen, wo die Bewegungen dem Kranken schwer fallen, wenn er längere Zeit geruht hat, aber freier werden, wenn sie im Gange sind, — sind hier die Muskeln des Kranken nach der Pause, da sie sich in derselben erholen, leistungsfähiger.

Dieser Symptomencomplex schliesst eine grosse Reihe von Erkrankungen aus, so die Paralysen alle, die centralen und peripherischen — in deren Gefolge es sich um Abmagerung handeln könnte.

¹ Gaz. des hôp. 1864. N° 34.

Desgleichen sind ausgeschlossen die Atrophieen bei Contracturen oder anderen Stellungen des betreffenden Gliedes in Immobilität. Aber dieselben Erscheinungen können ebenso wie die einst für specifisch gehaltenen fibrillären Zuckungen allen Erkrankungen der Muskelsubstanz gemeinsam sein, sofern nicht die Contractionsfähigkeit gleich von vorn herein und in allen Bündeln vernichtet ist. In der That kann auch hier ein Unterscheiden der Vorgänge in den Muskeln selbst nicht verlangt werden. Ob der Process genuin in der Faser oder vom Nerven aus angeregt sich in ihr entwickelt und abspinnt, kann ihm kein verschiedenes Gepräge aufdrücken. Man sucht auch nicht nach anatomischen Verschiedenheiten in den Eruptionen eines Herpes phlyctänodes und denen des zoster.

Einige selbständige Muskelaffectationen haben in ihrer Acuität, in lebhafterer Schmerzhaftigkeit und besonders in der Schwellung manches Eigenthümliche, was sie von der chronischen, freilich mitunter auch schmerzhaften, Muskelatrophie scheidet — hierher gehören viele Formen der entzündlichen und rheumatischen Myopathieen. Für die uns beschäftigende Muskelatrophie können wir nur die Progression als maassgebendes Kriterium ansehen. Nicht Muskeln, welche eine örtlich wirkende Schädlichkeit traf, erkranken, sondern räumlich und functionell unterschiedene — sehr oft die symmetrischen der beiden Körperhälften. Ebenso wenig beschränkt sich die Krankheit bloss auf den Verbreitungsbezirk eines Nerven, oder das Stromgebiet einer Arterie.

Ist nicht die Verbreitung an sich, sondern bloss die Verbreitungsweise unterscheidendes Merkmal, so liegt es auf der Hand, dass eine Trennung einer zum Stillstand gekommenen Muskelatrophie von einer Atrophie aus localer Veranlassung häufig aufgegeben werden muss, und wenn bei eigener Beobachtung das Urtheil im Einzelfall schwanken kann, so müssen Schlüsse aus den Ueberlieferungen anderer erst recht auf Schwierigkeiten stossen.

Als Typen der Myoatrophia progressiva können besonders die Fälle aus ererbter Anlage angesehen werden — wie solche *Cruveilhier*¹, *Meryon* (3 Familien), *Hemptonmacher* (6 Familien), *Oppenheimer*² und Andere beschreiben.

Wir beabsichtigen in Nachfolgendem die bekannt gewordenen Sectionsberichte, deren wir habhaft geworden, in tabellarischer Form zusammenzufassen. Die Gleichartigkeit der hierbei berücksichtigten Fälle braucht weniger bezweifelt zu werden, da es sich um vorgeschrittene meist sehr allgemein gewordene Formen handelt. Dennoch haben wir einige von andern Autoren hierher gerechnete fortlassen müssen.

¹ *Cruveilhier*. Arch. gén. 1850. Vol. II, S. 28.

² Siehe Tabelle.

Der Fall von *Bowvier*¹ ist eine Muskelatrophie, unzweifelhaft im Gefolge eines peripherischen Nervenleidens. Der Sitz in den interossei, lumbricales und den Muskeln des hypothenar der rechten Hand entspricht zu sehr dem tiefen Zweige vom Hohlhandast des Ulnaris. Dazu kommt noch der Verlust des Tastgefühls in der Vola und die Besserung nach galvanischer Behandlung. *Friedberg* spricht sehr viel von fortschreitenden Muskelleiden, die er beobachtet, und wirft sie mit *Cruveilhier's* Krankheit zusammen. Das Attribut «progressiv» ertheilt er Muskelentzündungen, bei denen die örtlich wirkende Ursache nicht zu verkennen war — so in einem durch intercurrirende Pleuro-Pericarditis zur Section gekommenen Fall². Vor 1½ Jahren stürzte der 50-jährige Patient — ein Maurer — von der Zimmerdecke herab und prallte dabei mit der rechten Schulterblattgegend an eine Commode an. Die Haut war aufgerissen, die äussere Gegend der Schulter stark angeschwollen und sugillirt, die Bewegungen des Schulterblattes verursachten Schmerzen. Die Schmerzen etc. verloren sich, aber Kraftlosigkeit und sehr leichte Ermüdung im Arm blieben nach, er zitterte selbst bei gewöhnlichen leichten Verrichtungen. Als nach Jahresfrist der Kranke wieder in der Klinik erschien, und in der Zwischenzeit allen möglichen therapeutischen Maassnahmen sich unterzogen hatte — bemerkte man: auffallende Abmagerung der Schultergegend und des Oberarmes — besonders an der äussern Seite der Schulter, der hintern des Oberarms, der Fossa supra- und infraspinata. An diesen Stellen fibrilläre Zuckungen. Vom Deltoideus waren die hintern Bündel am meisten atrophirt. Der Mangel der vom Schulterblatt zum Oberarm sich begebenden Muskeln bei kräftig entwickeltem Pectoralis hatte zu einer Verziehung — Luxation — des Oberarmkopfes unter die Brustmuskeln Veranlassung gegeben. Die electromusculäre Contractilität war in den verringerten Muskeln vermindert. «Alle Erscheinungen, welche der Kranke darbot, wiesen auf eine Ernährungsstörung in den Muskeln hin, eine Myopathie, welche in der Protraction der, durch den traumatischen Insult erzeugten Entzündung der Muskeln der Schultergegend bestand und fortschreitend auch den m. triceps brachii ergriffen hatte.» Es liegt kein Grund vor, einen fortschreitenden Process da anzunehmen, wo ein Muskel, der zwischen zwei von der auf das Schulterblatt wirkenden Contusion getroffenen andern Muskeln herabläuft, mitleidet.

Friedberg rechnet besonders hierher seine 9. Beobachtung³. Sie fehlt gleichfalls unserer Tabelle. Hier handelte es sich um einen Typhus abdominalis. In den spätern Stadien desselben waren Schmerzen, Vertaubungsgefühle etc. in den Oberschenkeln bemerkt wor-

¹ Gaz. des hôp. 1851. N° 132.

² *Friedberg*. Prager Vierteljahrschrift. Jahrgang 1858. Bd. 58, S. 131.

³ *Friedberg*. Pathologie und Therapie der Muskellähmung. S. 120 und S. 45.

den. Bei der Section — die Kranke starb an Darmperforation während der Reconvalescenzperiode — finden sich Erweichung, Röthung, Blutextravasate in den bindegewebigen Interstitien der Muskeln beider untern Extremitäten — während die Primitivbündel unter dem Mikroskop stellenweise verdickt, zertrümmert und molecular zerfallen sind.

*Landry's*¹ Sectionsbericht musste ebenfalls unberücksichtigt bleiben. Ein 16-jähriger anämischer Knabe, der seit seinem 12. Jahr beständig krank gewesen, zuletzt die Cholera durchgemacht hat, erkrankt an heftigen Schmerzen in den Gelenken der obern Extremität. Ein Landaufenthalt unter günstigern diätetischen Verhältnissen als im feuchten Stadtquartier führt diesen offenbar acuten rheumatischen Anfall glücklich vorüber. Plötzlich stellt sich Unbeweglichkeit des linken Armes ein. Eine sehr bunte Therapie (Aderlass, Schwefelbäder, Homöopathie und Electricität) bleibt ohne Erfolg — nur etwas gegen den Vorderarm kann die Hand gebeugt werden. Die rasche Abmagerung macht in weniger als Jahresfrist den Umfang des kranken Armes gleich der Hälfte des andern. Während der Behandlung im Hospital treten Entzündungen zuerst im Fuss-, dann im Knie-Gelenk auf; da sie den Ausgang in Eiterung nehmen, wird zwei Mal amputirt. Nach der letzten Amputation erholt sich der Kranke nicht mehr, sondern stirbt an Febris hectica. Bei der Section werden Hirn, Rückenmark, alle Nerven des Plexus brachialis, sowie der Halstheil des Sympathicus gesund befunden.

Einer Section, die *Guerin*² gehört, geschieht auch an mehreren Orten Erwähnung, als einer solchen, die die berühmte Atrophie der vordern Wurzeln constatirt haben soll. Dieselbe betrifft ein 8-jähriges Kind, das seit früher Jugend mit Klumpfuss und Lähmung mehrerer Muskeln der rechten untern Extremität behaftet war, eine unzweifelhafte essentielle Kinderlähmung (*Heine, Rilliet*). Der Fall ist freilich sonst für uns vom grössten Interesse. Er liefert den Beweis, dass bei einer Krankheit, die viel Verwandtschaft mit der progressiven Muskelatrophie hat und die sehr selten im sogenannten zweiten Stadium zur Section kommt, der Sectionsbefund auch Analoges bieten kann.

Als eine interessante Combination der progressiven Muskelatrophie mit der von *Virchow* progressive Knochenatrophie benannten Osteomalacie wird *Chamber's*³ Beobachtung citirt. Hier heisst es aber: «Die Lähmung war nicht Folge der Atrophie, denn als

¹ Gaz. méd. de Paris. 1853, p. 261.

² Gaz. méd. de Paris. 1853, p. 252.

Longet. Physiologie du syst. nerv. T. I, p. 358.

³ Med. chir. Transactions. 1854, p. 19.

im April a. p. der linke Arm schmerzhaft bei Berührung und paralytisch wurde, war noch *keine* Atrophie zugegen, welche die Lähmung hätte erklären können ».

Laboulbene's Krankengeschichte (Fall 34 der Tab.) betrifft zwar keinen reinen Fall, aber der charakteristische Ausgangspunkt von den Interossei und die erhaltene electricische Reizbarkeit, sowie willkürliche Bewegung, der ausdrücklich Erwähnung geschieht, haben uns zur Aufnahme bestimmt.

Endlich haben wir in der Litteratur noch einzelne Todesfälle verzeichnet gefunden, aber keine Angabe des Sectionsbefundes, so bei *Beraud* (*Canstatt's* Jahresbericht. 1852. II. S. 26.) — *Thompson* (*Lancet* 1861. Juni 1.) — *Sloane* (*Brit. med. Journal*. 1859. Oct. 1.) — *Diemer* (*Günsburg's* Zeitschrift für klinische Medicin. Bd. VII.)

TABELLE.

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
1 <i>Meryon.</i> Med. chir. Transactions. 1852. p. 73.	14-jähriger Knabe. Erbliche Anlage (4 Brüder leiden an derselben Krankheit, 6 Schwestern sind frei.) Beginn in den untern Extremitäten, schwerer Gang. Zuletzt allgemeine Ausbreitung auch auf die Brustmuskeln. Tod in Folge katarrhalischen Fiebers.	Willkürliche Muskeln des ganzen Körpers atrophisch, weich, blass, blutleer, fettig degenerirt. Hirn und Medulla erweisen sich, selbst bei genauer mikroskopischer Untersuchung, völlig gesund.
2 <i>Meryon.</i> l. c.	9-jähriger Knabe. Erbliche Anlage (4 Brüder sind krank.) Die Muskeln der obern und untern Extremitäten sind atrophisch. Tod durch Pneumonie.	Nerven und Sehnen der fettig degenerirten Muskeln sind normal. Nervencentra gesund. Hepatisation der Lungen.
3 <i>Friedreich.</i> 4 <i>Virchow's</i> Arch. 5 1863. Bd. 27. S. 25.	Die Angabe über die Section dreier Fälle ist eine ganz beiläufige, daher keine Details.	«Selbst bei sorgfältigster mikroskopischer Prüfung keinerlei pathologische Veränderungen an den Gebilden der centralen Nervenherde »

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
6 <i>Oppenheimer.</i> Ueber progressive fettige Muskelentartung. Habilitationsschrift. Heidelberg 1855. S. 10.	15-jähriger Knabe (Philipp Böhm). Verlust von Kraft und Umfang der untern Extremitäten. Später Uebergang auf die Arme, Abnahme der Rückenmuskeln an Volumen. Contractionen auf electricischen Reiz noch in allen Muskeln bis auf den deltoideus, und pectoralis. Fibrilläre Zuckungen in den meisten Muskeln. Tod durch Bronchitis.	Cavernen, tuberculöse Infiltration und bronchitische Verdichtungen in beiden Lungen. Die Muskeln entfärbt, mehr weniger gelblich, verdünnt. Hirn, Rückenmark und ihre Hüllen hinsichtlich Farbe, Consistenz und Umfang völlig normal. Mikroskopische Untersuchung verschiedener Querschnitte des Marks lässt nirgends Körnchenzellen oder einen andern von der Norm abweichenden Befund erkennen. Zwischen vordern und hintern Wurzeln kein Missverhältniss. Die plexus sind ebenso stark, wie bei gesunden Menschen. Die Nervenbündel und Primitivfasern der Wurzeln als auch der peripherischen Nerven zeigen unter dem Mikroskop normales Aussehen.
7 <i>Cruveilhier.</i> Comptes rendus de l'académie des sciences. 1855. Déc. p. 990. Arch. gén. 1853. Vol. 1. p. 551.	42-jährige Generals-Wittwe. Atrophie fast aller Muskeln, besonders des Ballens der Hände und der deltoidei. Selbst Pharynx- und Larynxmuskeln sind afficirt. Augenmuskeln sind frei. Rasche Ausbreitung. Plötzlicher Tod durch Lähmung der Interkostalmuskeln und des Zwerchfells.	Medulla spinalis und Gehirn vollkommen gesund.
8 <i>Cruveilhier.</i> l. c.	18-jähriger Schäfer. Beginn an den untern Extremitäten. Ziemlich allgemeine Atrophie auch der Gesichtsmuskeln. Theils völlige, theils incomplete Lähmung der atrophischen Muskeln. Tod durch Variola.	Muskeln stellenweise blassrosa, einfach atrophisch, stellenweise fettig degenerirt. Dieselben Muskeln ungleich verändert. Gehirn und Medulla ganz gesund, die Nerven scheinen von normalem Volumen.

	Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
9	<i>Romberg.</i> Klinische Wahrnehmungen 1851. S. 35.	35-jähriger Tafeldecker. Vibrirende Bewegungen, dann Schwäche und Abmagerung im rechten Daumenballen Ausbreitung auf die übrigen Finger, die Arm- und Brustmuskeln. Uebergang auf die linke Hand, die bald in gleichem Zustande wie die rechte. Schwäche der unteren Extremitäten, mit Wadenkrämpfen. Zuletzt Atrophie der Rücken-, Nacken- und Respirations-Muskeln. Tod in einem Anfall von Dyspnoë.	Auffallende Blässe und Atrophie des Muskelsystems, während Gehirn, Rückenmark, Nerven und Blutgefäße nicht die geringste Anomalie darboten.
10	<i>Cohn.</i> <i>Giinsburg's</i> Zeitschrift für klin. Medicin. 1854. Bd. 5. S. 360.	Kurze beiläufige Notiz über einen Fall von allgemeiner Muskelatrophie.	Ausser geringem Meningealhydröpsim Canalis spinalis, sowohl Medulla als ihre vordern Stränge in ihrer Consistenz und gröbern Structur normal.
11	<i>Malmsten.</i> Hygica Bd. 23. S. 555. Nach <i>Schmidl's</i> Jahrbüchern 1863 I. (Bd. 117.) S. 31.	Im Referat nichts Näheres angegeben.	Keine Veränderung im Rückenmark und den Nerven-Wurzeln.
12	<i>Friedberg.</i> Pathologie und Therapie der Muskellähmung. S. 48. Beobachtung 10.	46-jährige Frau. Progressive Atrophie und Lähmung der Muskeln des rechten Arms, linken Beins, des Halses, Kehlkopfes, der Zunge und des Zwerchfells nach einem Choleraanfall. Tod durch Bronchialkatarrh.	Gehirn, Rückenmark und extracraniale Nerven von normaler Beschaffenheit, die letzteren auch mikroskopisch untersucht.

	Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
13	<i>Potters.</i> Prager Vierteljahrsschrift. 1856. (13 B.) S. 10.	44-jähriger Töpfer. Seit 3 Jahren Kältegefühl in der linken untern Extremität, Schwäche und Bettlägerigkeit. Bald erlahmte das rechte Bein und der linke Arm. Zuletzt alle Extremitäten-Muskeln, besonders die untern sehr atrophisch. Nur mit den obern Extremitäten sind Kraftanstrengungen möglich, an den untern werden bloss die Zehen bewegt. Reaction der Rumpf- und Arm-Muskeln, sowie der recti femor. und lumbricalis des Fusses gegen electriche Reize.	Rückenmark bei mikroskopischer Untersuchung normal.
14	<i>Duménil und Duchenne.</i> Gaz. hebdom. 1861 N° 3 und 12. Nach <i>Canstatt's</i> Jahresbericht für 1861. III. S. 93.	47-jährige Frau. Die Muskeln der obern Glieder gelähmt und atrophisch. Zunge, Lippen, Gaumen gleichfalls gelähmt, aber nicht atrophisch.	Hirn, Kleinhirn, Hirnnerven und Rückenmark intact. Die mikroskopische Untersuchung wurde nicht vorgenommen.
15	<i>Brattler.</i> Aerztliches Intelligenzblatt N° 19. Nach <i>Canstatt's</i> Jahresbericht für 1858. III. 99.	62-jähriger Mann. Beginn an den Delta-Muskeln. Allmähliges Fortschreiten auf die übrigen Muskeln des Arms, nach 2 Monaten auch der untern Extremität. Gehen und Stehen ist unmöglich. Die Muskeln reagiren gegen Electricität nach dem Grade ihrer Entartung. Stirbt an Bronchitis u. Diarrhöe.	Alle Muskeln einfach atrophirt, nirgends in Fett verwandelt. Hirn und Rückenmark etwas atrophisch, sonst normal, ebenso die Nerven-Wurzeln und der Plexus brachialis.

	Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
16	<i>Cruveilhier.</i> Arch. gén. de médecine 1853. Vol. I, p. 561 bis 603.	35-jähriger Mann (Le-comte). Beginn an der rechten Hand nach einer Erkältung, darauf Affection auch der linken, zuletzt aller Muskeln mit Ausnahme der des Oberschenkels und Beckens, der Kaumuskeln und einiger andern z. B. der levatores angul. scapul. Stirbt an Grippe bei schon vorher bestehender Athemnoth durch Insufficienz der Respirationsmuskeln bis auf das Zwerchfell.	Dem Grade nach sehr verschiedene Atrophie und fettige Degeneration der Muskeln, selbst dicht neben einander liegender. — Gehirn wie Rückenmark verhalten sich bei sorgfältiger makroskopischer Untersuchung völlig gesund. Die vordern Wurzeln sind beträchtlich dünner als die hintern, namentlich an der regio cervicalis (Die vordern verhalten sich nach <i>Blandin</i> zu den hintern wie 2 : 1; hier wie 1 : 10.)
17	<i>Cruveilhier.</i> Comptes rendus 1855. Déc. p. 990.	Allgemeine Atrophie. (Die Details fehlen.)	Atrophie der vordern Wurzeln.
18	<i>Vulpian.</i> L'Union méd. 1863, N° 49, p. 159.	Eine Frau mit Muskelatrophie der obern Glieder.	Verminderung des Volumens der vordern Wurzeln in der Höhe d. Cervicalanschwellung. Graue Verfärbung der Wurzeln. Rückenmark vollkommen gesund.
19	<i>Vulpian.</i> l. c.	Eine seit ihrer Kindheit hemiplegische Frau mit progressiver Muskelatrophie der einen Körperseite. Die Kranke war phthisisch.	Die Volumsverminderung der Wurzeln tritt besonders deutlich bei Vergleich mit denen der andern Seite hervor. In beiden Fällen soll die Atrophie nicht Folge einer Structurveränderung gewesen sein, sondern einfache Atrophie. Die Fasern waren statt 0,025 Mm. nur 0,007 breit. (Die Untersuchungs-Methode ist nicht angegeben !)
20	<i>Read.</i> <i>Canstatt's</i> Jahresbericht für 1858. III. S. 94. Anm.	Beiläufige Anmerkung des Referenten (<i>Eisenmann</i>).	Leichenbefund wie in <i>Cruveilhier's</i> Fall von Atrophie der vordern Wurzeln.

	Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
21	<i>Duménil.</i> Gaz. hebd. 1859. N° 25. Nach <i>Canstatt's</i> Jahresbericht 59. III. S. 100.	Atrophie der Muskeln des linken Armes eines 58-jährigen Mannes. Complication mit Hypoglossus- und Facialis-Lähmung. (cf. oben S. 88.)	Atrophie der vordern Wurzeln, graue mit den hintern contrastirende Färbung derselben. links bedeutend mehr als rechts.
22	<i>L. Meyer.</i> <i>Virchow's</i> Archiv für pathol. Anat. 1863, 27. Bd. 414 S.	37-jähriger Fischer. Vor vier Jahren reissende Schmerzen und leichte Ermüdung in den untern Extremitäten nach einer Durchnässung. Vor 3 Jahren Schleudern der Füße beim Gehen, grössere Sicherheit aller Bewegungen beim Liegen. Fibrilläre Zuckungen in fast allen Muskeln. Schmerzhaftes Einschlagen der Daumen, Zittern der Augenlider, Empfindlichkeit im Epigastrium und bei Druck auf die Dornfortsätze des Lendensegments. Tiefe Gemüthsdepression veranlasst die Ueberführung des Kranken in die Irrenabtheilung. Mehrmonatlicher Stillstand. Seit einem Jahre enormer Muskelschwund, besonders am rechten Arm, wo der deltoideus noch am besten erhalten ist, weniger an der linken obern Extremität. Bewegungen überall möglich. Später totale Atrophie auch des linken Armes. Die Vola manus bis zur 2. Phalanx anästhetisch, dergleichen die Haut des Rückens u. der Schulterblattgegend. Sprache unverständlich, tonlos. Die Beine können nicht	Das Rückenmark scheint etwas im Dickendurchmesser verändert. Leichte Verdickung und Trübung der weichen Häute am Halstheil. Weder in der grauen noch weissen Substanz fällt etwas Abnormes auf, ebenso wenig in den Wurzeln der Nerven und den Rückenmarksnerven selbst. Der Centralkanal des Rückenmarks ist erweitert und zwar stärker von der Halsanschwellung bis herunter zum Beginn des Rückentheils, wo er auf Durchschnitten sich als dreieckige Lücke präsentirt. Gehirn normal. An der med. oblong. rechts eine grauliche, in den rechten Seitenstrang etwas keilförmig eingreifende Entartung. Das Mikroskop weist hier noch einzelne Züge Nervenröhren erhalten nach, einzelne aber verwandelt in ein feinfasriges Gewebe mit reichlichem Nervendetritus. Die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks, der Nervenwurzeln sowie der Rückenmarksnerven ergab überall normale Verhältnisse. Die Schleimhaut der Bronchien geröthet, Hepatisationen des linken untern Lappens. Schwartenartige alte Verwachsungen mit der Pleura. — Im Darm 2 grössere Gürtelgeschwüre.

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
23 <i>Trousseau.</i> L'Union médicale. 1863.	mehr gehoben werden. Dyspnoische Anfälle. Leere links unten und hinten am Thorax. Tod. 62-jähriger Gärtner. S. das Nähere oben S. 89.	In der Höhe des Ursprungs vom Accessorius zeigen die vordern Seitenstränge eine dem Befunde der Hinterstränge bei der Ataxie locomotrice analoge Fär- bung und Hyperämie. — Eine grosse Zahl vorderer Spinal- nervenwurzeln zeigen eine re- lative Volumsverminderung und deutliche Hyperämie. Die graue Substanz der Medulla ist dun- kler und härter als normal, sie ist relativ sclerosirt.
24 <i>Luys.</i> Gaz. méd. de Pa- ris. 1860. Nr. 32.	57-jähriger Mann. Atrophie der linken Hand und des Vorderarms. Die Schwä- che steht in gradem Ver- hältniss zum Schwunde. An der rechten Hand eine kaum wahrnehmbare Abmagerung. Tod an Pneumonie.	In der Bronchial-Anschwellung Atrophie der 5 vordern Wur- zeln. Die mikroskopische Un- tersuchung zeigt: in der grauen Substanz in der Höhe der atro- phischen Wurzeln Capillär-Ent- wicklung, die Wände der Ge- fässe verdickt, von einer gran- ulären Ablagerung umgeben, die sich in die graue Substanz hinein fortsetzt. In den vordern Hörnern an der Abgangsstelle der vordern Wurzeln keine Nervenzellen, sie sind durch granuläre Ablagerungen er- setzt. Einige Nervenzellen der vordern Hörner auf dem Wege retrograder Evolution, bräun- lich, mit dunklen Granulatio- nen erfüllt. Diese Veränderun- gen vorzugsweise auf der lin- ken, sehr wenig auf der rech- ten Seite. Rückenmark und Lendentheil gesund.

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
25 <i>Gull.</i> Guy's Hosp. Re- ports, Serie III. T. IV. Verschiedene Beobachtungen über Paraplegie nach <i>Canstatt's</i> Jahresber. 1859. III. S. 102.	49-jähriger Mann. 1 Jahr nach einem Fall began- nen die Muskeln der obern Glieder zu atro- phiren. Nach zwei Jah- ren Incontinenz des Urins Die drei Jahre später vorgenommene Untersu- chung gab ungleichmässi- ge, aber sehr auffal- lende Muskelatrophie der obern Extremitäten, ohne stark entwickelte Lähmung. Sehr atrophirt sind die cucullares, rhomboidei, alle Mus- keln des Halses und Rü- ckens. Respiration fast nur durch das Zwerchfell. Die untern Glieder ma- ger und schwach, das Gehen aber möglich. Sensibilität ein wenig geschwächt, an dem lin- ken Auge Blepharopto- sis, das Sehen geschwächt	Arachnoidea des Gehirns trüb, mit weisslichen Flecken besäet. Die dura mater des Rücken- marks sehr verdickt mit der Arachnoidea durch ein plasti- sches Exsudat zusammengelö- thet. Dem freien Auge erscheint das Rückenmark unverändert, die hintern Stränge etwas gelb. In diesen Strängen besonders zahlreiche granulirte Körper- chen. Dieses Exsudat beson- ders reichlich in der Mitte und im untern Drittel der Cer- vicalanschwellung. Die graue Substanz hyperämisch, aber ohne Exsudat, welches auch in den vordern Strängen fehlt. Der Centralkanal erweitert und von sehr granulirten Zel- len ausgedehnt.
26 <i>Gairdner</i> und <i>I.</i> <i>Clarke.</i> Arch. méd. III. p. 1. Oct. 1861. <i>S. Wachsmuth.</i> l. c. S. 71.	Eine unter Schmerzen be- ginnende progressive Muskelatrophie der Hände und Arme, rechts stärker als links.	Gehirn normal. Das in Chromsäure erhärtete Rückenmark zeigt vom filum terminale bis zum un- tern Theil der Cervicalan- schwellung, mit Ausnahme von Amyloidkörpern, keine wesent- lichen Veränderungen. Feine Querschnitte durch die Cervi- calanschwellung erscheinen für das blosse Auge normal. Das Mikroskop ergiebt in der hintern grauen Substanz zahlreiche, verschieden grosse, ungewöhn- lich durchsichtige Streifen und Flecke, besonders rings um die Blutgefässe. Die hellern Flecke ergeben sich bei stärkerer Ver- grösserung (800) als eine fein granulirte Masse. Einzelne Nervenfaser erscheinen wie abgerissen an den Grenzen ei- nessolchen Herdes aufzuhören.

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
27 <i>Frommann.</i> Deutsche Klinik 1857. Med. chir. Monatshefte 1858.	33-jähriger Schneider. Beginn in den Muskeln der rechten Hand. Sehr lebhaft fibrilläre Zuckungen. Während die Abmagerung über Vorder- und Oberarm, Brust- und Schulter-Muskeln zum Stamm fortschreitet, beginnt und breitet sich der Process grade ebenso links aus. Die Bewegungen der obren Extremitäten entsprechend dem Muskelschwunde gar nicht oder nur unvollkommen möglich, ebenso verhält sich die elektrische Reizbarkeit. Sensibilität der Haut völlig normal. Fibrilläre Zuckungen an den noch nicht völlig atrophischen Muskeln.	Im obren und untern Drittel nehmen diese Veränderungen allmählig ab und schwinden in der Höhe des 3. Cervicalnerven. Ausserdem um den Centralkanal zahlreiche Amyloidkörper. Die vordere graue Substanz ziemlich normal, nur enthalten die grossen multipolaren Zellen ungewöhnlich viel schwarzbraune Pigmentkörner. Hyperämie der pia des Hirns in einzelnen Stellen. Verdickungen der Arachnoidea. Hirn zeigt sonst nichts Besonderes. — Die Arachnoidea der medulla oblong. und spinalis leicht verdickt und schwärzlich gesprenkelt. Ein Durchschnitt durch die medulla oblong. zeigt eine die vordern und seitlichen Stränge vorzugsweise betheiligende Erweichung, die bis zu den Pyramiden hinaufgeht. Am Rückenmark im obren Brusttheil eine äusserlich vertiefte Stelle. Auf einen Schnitt in die hintere Rückenmarkspalte, in der Ausdehnung von 5''' zu den vordern Strängen vordringend, vom 4. Halswirbel ab — rothe Erweichung. Vorzugsweise betroffen ist die Commissur und der dieser zunächst liegende Theil der vordern Stränge. An der äusserlich eingesunkenen Stelle höchster Grad der Degeneration. Die seitlichen und hintern Stränge weich, in Farbe und Zusammenhalt unverändert. Nach abwärts nichts Abnormes. Keine besondere Dünneheit der vordern Wurzeln. Bei mikroskopischer Untersuchung in den entarteten Stellen: Körnchenzellen und zerfallene Nervenfasern, Blutextravasate.

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
28 <i>Valentiner.</i> Prager Vierteljahrschrift 1855. Bd. 2. S. 8.	45-jähriger Mann. Nach einem Fall beim Turnen und forcirter Besteigung des Vesuvs beginnt Schwäche und Abmagerung der rechten Hand. Sehr bald Uebergang auf die andere Hand. Nach anderthalb Jahren hakenförmige Hand, fast gänzlicher Schwund der früher gewaltigen Muskeln des Arms, höchst unkräftige Bewegungen nur noch im Schulter- und Ellenbogengelenk. Während der letzten Monate Uebergang auf die Muskeln des Rumpfes, d. Zunge d. Schlundkopfs, des Gesichts, mit Ausnahme der Muskeln d. Stirn, Augenlider und Bulbi. Zuletzt wird auch der Gang schleppender, die Knie krummer und kann der Kranke nur mit Unterstützung gehen. Tod in Folge einer leichten Bronchitis mit Anschoppung der untern Lungenlappen.	Pigmentkörnchen, Amyloidkörper. In einigen Nervensträngen des pl. brachialis Fettkugeln und hier und da körniges Pigment. Die Muskeln der obren Extremitäten blass, bald mehr grau, bald gelb gefärbt. Lungen stark emphysematös, untern Lappen ödematös mit lobulären Infiltrationen. Muskeln an verschiedenen Stellen bald einfach, bald fettig degenerirt. Alle vordern Wurzeln der Rückenmarksnerven waren normwidrig dünner als die hintern, die Loupe zeigt auffallenden Gefässreichtum in ihnen. Am frappantesten dieses Verhältniss an den untern Brust- und obren Halsnerven = 1 : 6. Bei mikroskopischer Untersuchung fanden sich auch in den vordern Wurzeln normale Primitivfasern, daneben auch fettig entartete und leere Scheiden. Ausserlich keine auffallende Veränderung am Rückenmark, dagegen zeigt es sich bei einem Durchschnitt central weicher, so dass der Uebergang zwischen grauer und weisser Substanz stellenweise verwischt war. Die mikroskopische Untersuchung zeigte in den erweichten Partien eine grosse Anzahl von corps granuleux, in demselben Gesichtsfeld lagen oft 10, 20 und mehr. Kein Unterschied hinsichtlich des Frequenzverhältnisses dieser, ob das Präparat von vorn oder hinten genommen, wohl aber, je nachdem es aus höhern oder tiefern Stellen stammte, nach unten nehmen sie ab. Neben diesen Entzündungskugeln, Ganglienzellen im Beginn fettiger Entar-

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
29 <i>Hemptenmacher</i> Deætiologia atrophie muscularis progressivæ. Diss. inaug. Berolini 1862. — Auch von <i>Friedreich</i> erwähnt. <i>Virchow's</i> Archiv 1863. Bd. 27. S. 25.	Frau. Der Bruder leidet an derselben Krankheit. Allgemein ausgebreitete Atrophie.	tung. Die Schädelhöhle zeigt nichts Besonderes. Die untern Lappen beider Lungen beträchtlich hyperämisch. Die Muskeln besonders der Extremitäten theilseinfach, theils fettig entartet. Die vordern Wurzeln viel mehr, die hintern weniger atrophisch. Ausserdem graue galertartige Degeneration mit Schwund der Nervenfasern in den hintern Strängen und corpora amyacea im Gewebe zerstreut.
30 <i>Gull.</i> Guy's Hosp. Rep. 1862. III. Ser. VIII. p. 224. Nach <i>Schmidl's</i> Jahrbüchern 1863. 3. (119. Bd.) S. 293. und <i>Frommann.</i> Untersuchungen über die normale und path. Anatomie des Rückenmarks. 1. Theil. S. 79. 1864.	Vielbeschäftigter Schneider. Beginn mit Unfähigkeit den rechten kleinen und Ringfinger auszustrecken; 11 Monate später dasselbe am Mittelfinger; 5 Wochen darauf Schwäche und Krümmung der drei innern Finger der linken Hand in die Vola manus. Die Hände magern nun rasch ab. 4 Monate nach dem Beginn sind die Ballen verschwunden, die spatia interossea vertieft. Das Gefühl der rechten Hand etwas abgeschwächt. Der 4. Dornfortsatz bei Druck empfindlich. Sonst keine Empfindungs- und Bewegungslähmung. Urin und Stuhl normal. Tod am Typhus.	Das Rückenmark in der Cervicalanschwellung breiter und etwas flacher. Sehr beträchtliche hydropische Ausdehnung des Centralkanals. Sie beginnt am 5. Halswirbel, nimmt bis zum 7. rasch zu und von da bis zum 3. Rückenwirbel allmählig wieder ab. In der Höhe des 7. Halswirbels hatte der Kanal eine unregelmässige viereckige Form und war der bei weitem grösste Theil der grauen Substanz so zum Schwund gebracht, dass von ihr nur ein kleiner Theil der Vorderhörner noch erhalten war. Der Kanal war von einer Epithelialschicht ausgekleidet und um diese fand sich eine Lage verdichteter grauer Substanz.

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
31 <i>Virchow.</i> Archiv für pathol. Anat. Bd. 8. S. 537.	44-jähriger Mann. Beginn mit Lähmung und Atrophie im 21. Jahre. Es leiden die obern und untern Extremitäten, die einzelnen Muskeln sehr ungleichmässig. Tod an Lungentuberculose. Der Vater ist an einer gleichen Lähmung gestorben.	Rückenmark äusserlich ziemlich normal aussehend. Auf Querschnitten eine schon für das blosse Auge beträchtliche Abweichung, die in der Höhe der obern Halswirbel begann und, allmählig stärker werdend, sich nach unten fortsetzte. In den Hintersträngen am stärksten, neben der Längsspalte eine hellgraue, durchscheinende Masse, welche der weissen Nervensubstanz substituirt war. Die mikroskopische Untersuchung bestätigte, dass nur die Hinterstränge afficirt waren, und dass schon die hintern Hörner nicht mehr an der Veränderung Theil nahmen.
32 <i>Schneevoigt.</i> Nederlandsch Lancet 1854. Sept. en Oct. Bl. 218. Nach <i>Friedberg</i> l. c. S. 102.	58-jähriger Küfer. Zuerst Schwäche des linken, dann des rechten Daumens, Atrophie und Lähmung der Muskeln der obern Extremitäten, besonders der Flexoren. Ferner der Zunge, des Zwerchfells, der Brust- und Rückenmuskeln. Untere Extremität kraftlos, aber nicht atrophisch. Articulation un deutlich. Pupillen eng. Puls klein, Verdauung gut. Lungenkatarrh mit Unvermögen zum Expectoriren. Tod im ersten Stadium des 5. Intermittens-Anfalles.	Brust- und Lendentheil des Rückenmarks normal. Vom 5. Hals- bis zum 2. Brustnerven das Mark erweicht. Bei mikroskopischer Untersuchung viel feinkörniges Fett und Körnchenkugeln. Die 5 obern vordern Wurzeln dünn, in demselben sehr schmale, zusammengefallene Nervenfasern. Ganglien und Rückenmark scheinen normal. Der Hals theil des Sympathicus in einen fast vollständigen Fettstrang verwandelt, indem die Nervenzellen durch zwischenliegendes Fett und Krystalle verdrängt waren. Das Cervicalganglion fast ganz in Fettzellen verwandelt. Der Brusttheil des Sympath. gleichfalls fettreich.
33 <i>Lockhart Clarke.</i> Brit. and. for. med. chir. Rewiew. LXIV p. 499. Oct. 1863.	48-jähriger Schneider. Vor 12 Monaten schmerzhafte Verletzung der Seite. Drei Wochen später steifer Nacken. Später Schwächung der	Untersuchung des in Chromsäure erhärteten Rückenmarks 6 Tage nach dem Tode des Kranken. In der obern Hälfte war dasselbe durch mechanische Schädigung zerstört, doch war

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
	<p>rechten Körperhälfte bis zur Arbeitsunfähigkeit. Bei der Aufnahme, 3 Tage vor dem Tode, allgemeine schlechte Ernährung, namentlich bedeutende Atrophie der Muskeln des Armes, der Brust und des rechten Beins. Schwierigkeiten beim Athmen.</p>	<p>es zuvor breiig erweicht gewesen (rothe Erweichung). Bei der mikroskopischen Untersuchung unveränderte und zerstörte Nervenfasern und zahlreiche Blutgefässe. Die Lendenanschwellung noch bedeutender verändert. Unterhalb der Mitte derselben in der Ausdehnung von $\frac{3}{4}$" beträchtliche Abflachung des Markes in Folge hochgradiger Atrophie der hintern weissen Stränge. Jede Seitenhälfte enthielt fast nur eine einzige graue Masse, welche die Form des Vorderhorns hatte, aber grösser war, von hinten her die hintern Nervenwurzeln in sich aufnahm und durch ungewöhnlich tiefe Commissuren mit der grauen Substanz der andern Seite verbunden war. In der Mitte der Lendenanschwellung, wo das Rückenmark anfang wieder normal zu werden, waren die weissen Stränge 6 Mal umfangreicher als in den genannten Theilen, doch hatte auch hier schon eine Atrophie besonders des linken Hinterstranges begonnen, und das graue Hinterhorn war dadurch schon etwas nach vorn und innen zu gerückt. In der untern Rückengegend war das Hinterhorn bald rechts, bald links, ganz geschwunden, an andern Stellen war dagegen der Hals des Hinterhorns und das Vorderhorn der linken Seite beträchtlich atrophirt. Weiter oben in der mittleren Rückengegend war die graue Substanz auf beiden Seiten normal. Die Cervicalanschwellung war vergrössert durch Umfangszunahme der weissen, wie auch in geringerem Grade der grauen Substanz. Die Form des Marks</p>

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
<p>34 Laboulbene. L'Union méd. 1855. Déc. 15. Nr. 140.</p>	<p>44-jähriger Schreiner. Vor 12 Jahren Zufälle von Kopf- und Lendenschmerzen, Muskelschwäche und Strangurie. Die Erscheinungen schwinden und kehren wieder. Häufige Krämpfe in den Beinen. Vor 5 Jahren Cerebralstörungen. Gefühl von Zusammenschnürung um den Thorax. Die Erscheinungen schwinden vollkommen. Seit 4 Jahren</p>	<p>war hier, statt von vorn nach hinten abgeplattet, cylindrisch. Die graue Substanz war unsymmetrisch, selbst fehlend. In der obern Hälfte der Cervicalanschwellung, in der Höhe des 5. Halsnervenpaares rechts, war das Hinterhorn ganz geschwunden und nur der Kopf des Hornes, sowie 1—2 dünnere Streifen grauer Substanz anstatt des Vorderhorns übrig geblieben. Die Hinterstränge waren hier, wie an den vordern kranken Theilen, erweicht und lösten sich leicht von den Hinterhörnern und der hintern Commissur ab. In der Höhe des 5. Halsnerven fehlte der Cervix und somit die Verbindung zwischen beiden Hörnern ganz. Gegenüber den untern Wurzeln des rechten 2. Halsnerven war das ganze rechte Hinterhorn mit Kopf und Hals geschwunden. In der Höhe des ersten Halsnervenpaares war das Verhältniss zwischen grauer und weisser Substanz wieder normal, die letztere auch hier in den Hintersträngen abnorm erweicht.</p> <p>Schädel und Hirn gesund. Wirbelsäule und Rückenmarkshäute gesund. Das Rückenmark selbst von der medulla oblongata bis zum 3. Dorsalwirbel und vom 6. Dorsalwirbel bis zur cauda equina dicker als gewöhnlich. Die weisse Substanz verhärtet, die graue weniger fest als in der Norm. Das Mikroskop zeigt in der weissen verhärteten Substanz: amorphe Körnchen in grosser Menge in Form grauer Granulationen, Nervenröhrchen we-</p>

Beobachter.	Erscheinungen im Leben.	Sectionsbefund.
	<p>Abnahme der Kräfte im rechten Arm, Bewegungsunfähigkeit der Extremitäten, die zwar an den Beinen wieder schwindet, an den Armen aber bleibt. Bei der Aufnahme sind beide Arme stark abgemagert, besonders aber die Muskeln des thenar, die interossei und deltoidei.— Electricische Contractilität theilweise erhalten, theilweise vermindert. Bewegungen sind möglich und nehmen bei der Behandlung mit Faradisation zu. Austritt aus dem Hospital, Rückkehr mit Verschlimmerung nach 3 Monaten. Schmerz und Ameisenkriechen längs der Wirbelsäule, später auch in den untern Gliedern, die untern Glieder ganz unbeweglich. Unter wachsenden Respirationsbeschwerden tritt der Tod ein.</p>	<p>nig zahlreich, Capillaren mit denselben grauen Granulationen auf ihrer Wand. In der weissen erweichten Substanz: dieselben Elemente, nur ist die amorphe Masse reichlicher, die Nervenröhrchen spärlicher, die Capillaren sind reichlicher mit fettigen Granulationen auf ihren Wänden besetzt, ausserdem viele Entzündungskugeln. In der grauen Substanz überall eine grosse Menge der amorphen Masse.</p>

Die zusammengestellten pathologisch-anatomischen Befunde von 34 Leichenöffnungen beginnen mit solchen, bei denen das Mikroskop selbst eine Veränderung im Centralnervensystem nicht nachzuweisen vermochte, ihnen folgen diejenigen, wo für die Integrität der Nerven bloss die makroskopische Untersuchung sich verbürgte, weiter schliessen sich die Beobachtungen von atrophischen und degenerirten vordern Wurzeln an, dann die Fälle, wo bloss in kleinen mikroskopischen Herden im Innern des Marks, besonders der grauen Substanz und Umgebung des Centralkanals, körnige Degenerationen und Zerfall von Nervenzellen entdeckt wurden; — endlich bilden den Schluss die Störungen höheren Grades mitten im Mark, oder in den vordern, den seitlichen und hintern Strängen.

Schon die Möglichkeit der Anordnung in eine Stufenleiter von kleinen Anfängen bis zu sehr ausgedehnten anatomischen Läsionen weist darauf hin, dass die ersten Anfänge der Störungen unmerkliche sein können — um so mehr, da eine mikroskopische Durchmusterung aller möglichen Querschnitte des Rückenmarks kaum denkbar ist. Auf die nicht jedesmal gefundenen kleinen Herde kann aber sehr wohl der Process bis zur Vernichtung des Lebens beschränkt bleiben, so er nur zu einem Ausfall in den Leistungen der Respirationsmuskeln führt.

Die Muskelatrophie kann, nachdem sie einzelne Muskelgruppen zerstört, sich Schranken setzen, sie kann aber auch unaufhaltsam alle willkürlichen Muskeln des Körpers nach einander befallen. In dem ersten Fall denken wir uns die Krankheit beschränkt auf bloss einzelne Punkte der hypothetischen Centra, in dem letztern fortschreitend über alle einer gleichen Function vorstehenden Centraltheile. Breitet sich der Process auf functionell verbundene Theile aus, so ist seine Ausbreitung auf benachbarte, dem kranken angrenzende Gebiete ebenfalls zu erwarten. So würden sich die Erkrankungen grösserer Abschnitte der Medulla ganz zwanglos erklären. In solchen Fällen müssen zum Muskelschwunde sich noch andere klinisch wahrnehmbare Erscheinungen gesellen. Sie fehlen auch nicht in den letzten Nummern der Tabelle. So ist z. B. von Schwächung der Sensibilität und partieller Anästhesie im Fall 22 und 30 die Rede. Symptome, ähnlich denen der Ataxie locomotrice finden sich schon in Lecomte's Krankengeschichte und ebenfalls in Nr. 22, 31 der Tabelle. Krämpfe, intercurirende acute Hirn- und Rückenmarksaffectionen sind in Nr. 34 angeführt; Incontinentia urinae in Nr. 25.

Es ist hier wohl am Ort, an all jene Krankengeschichten zu erinnern, die neben der progressiven Muskelatrophie von gleichzeitigen circumscribten Anästhesieen, wohl auch motorischen Lähmungen, Neuralgieen, von erhöhter Reflexreizbarkeit, Convulsionen, Schmerzen bei Druck auf einzelne Processus spinosi, Incontinentia urinae, Trägheit des Stuhls u. s. w. sprechen. Auf sie lenken *Martineau*¹ und *Spielmann*² bei Beschreibung einschlägiger Fälle die Aufmerksamkeit, und sie hat *Benedickt*³ benutzt, um auf klinischem und physiologischem Wege den der progressiven Muskelatrophie zu Grunde liegenden pathologischen Process zu localisiren. Endlich gehört hierher noch die gewiss nicht uninteressante Complication der Myoatrophie mit Herpes zoster, welche *Bamberger*⁴ mittheilt.

¹ *Martineau*. Gaz. des hôpit. 1862, Nr. 60.

² *Spielmann*. Gaz. méd. de Strassbourg. 1862, Nr. 5.

³ *Benedickt*. Wiener méd. Halle. 1863. IV. 16—39; nach *Schmidt's* Jahrbüchern. 1864. Bd 121. S. 167.

⁴ *Bamberger*. Oesterreichische Zeitschr. für prakt. Heilkunde. 1860. Nr. 7. 3. Fall.

Auch von diesen Fällen gilt es, «dass nicht nur die Reliefformen am Krankenbette zur Aufklärung verhelfen, sondern gerade die unzähligen Schattirungen und Uebergänge.»

Es giebt noch andere Wege, die man zur Erklärung der zuletzt erwähnten Fälle eingeschlagen. Man hat sie als zufällige Complicationen der Muskelkrankheit mit Rückenmarksleiden gedeutet. *Friedberg* sagt geradezu: «Soll überhaupt ein Zusammenhang in dem gleichzeitigen Vorkommen der Rückenmarkserkrankungen und der progressiven Muskelatrophie aufgesucht werden, so dürfte man ihn bisweilen vielleicht darin finden, dass eine und dieselbe Schädlichkeit ebensowohl die Myopathie, wie die Affection der Spinalwurzeln zur Folge hatte.»

War es schon den wenigen, aber eclatanten Fällen gegenüber, welche *Friedberg* kannte, unvorsichtig, an keinen andern Zusammenhang zu denken — jetzt schliesst die Häufigkeit der beobachteten «Complication» (sie kam unter 34 Fällen 19 Mal, also in der Mehrzahl vor) den Zufall ganz entschieden aus und verbietet das Längnen eines innigern im Process selbst begründeten Zusammenhangs. Dazu kommt — und das betonen wir besonders — die Häufigkeit nachweisbarer kleiner Krankheitsherde bei der sorgfältigen mikroskopischen Untersuchung eines Fachmanns bei den von *Lockhardt Clarke* in jüngster Zeit mitgetheilten Befunden.

Der Anschauung, dass das primäre Leiden im Nervensystem, das secundäre in den Muskeln zu suchen ist, steht eine andere gegenüber, welche das umgekehrte behauptet; primär erkranken die Muskeln, secundär, indem der Process fortgeleitet wird centripetal längs den peripheren Nervenbahnen, das Rückenmark. Als Vertheidiger dieser Hypothese wird nächstens *Friedreich* auftreten. ¹ Wir müssen schon jetzt gegen dieselbe anführen, dass die Behauptung, ein Nerv von seiner peripheren Verbreitung abgetrennt, erleide eine Aenderung, durch Beobachtungen nicht gestützt ist. Die einzige Thatsache, auf die man sich in dieser Beziehung berufen könnte, ist die zuerst von *Magendie* erwähnte und später von andern bestätigte Degeneration des Opticus atrophischer Bulbi. Sie scheint um so mehr Bedeutung zu haben, als durch *Lent* und *Lehmann's* ² Experimente es erwiesen ist, dass die Centralpunkte für die Ernährung der Opticusfasern nicht in dem Zellenlager der Retina zu suchen sind. Allein es ist nur der Opticus, an dem die von der Peripherie aus eingeleitete Entartung und zwar immer erst nach sehr langer Zeit beobachtet wurde. Experimente an andern Nervenstämmen mit anderem Erfolge haben nicht gefehlt. *Schiff* ³ hat an ge-

¹ *Friedreich*. Virchow's Archiv. 1863. 27. Bd. S. 25.

² *Lehmann*. De nervi optici dissecti ad retinae texturam effectu. Diss. inaug. Dorpati 1857.

³ *Schiff*. Muskel- und Nervenphysiologie. Lahr 1859. S. 122.

mischten sowohl, als auch rein motorischen und sensiblen Nerven Resectionen vorgenommen und selbst nach Verlauf von 1 $\frac{3}{4}$ Jahren keine Veränderung an den centralen Abschnitten all dieser Nerven gefunden. *Türck* ¹ hat die centralen Nervenursprünge und deren Umgebungen von Extremitäten, die verkümmert oder amputirt waren, untersucht — ohne erkennbare Störungen an denselben nachzuweisen. Es stünde in der That sehr schlimm, wenn wir nach jeder Amputation, jeder Nerven-Resection, ja jeder Verletzung und Entzündung einer mit Nerven reichlich versorgten Körperprovinz Entartungen in den Nervencentren fürchten müssten!

Den acuten Eiterungs- und Krebsprocessen bietet das lockere Zellgewebe in den Nervenscheiden, ebenso wie den Gefässcheiden, ein günstiges Terrain, dass es aber diese Conductorrolle bis hin in die Centra, und zwar einzig allein bei der chronischen Myositis übernehme, erscheint im höchsten Grade unwahrscheinlich! Dagegen die Annahme des primären Sitzes der Krankheit im Nervensystem sehr viel an Wahrscheinlichkeit gewonnen hat, seit *Bärensprung* ² in seiner Arbeit über den Zoster den Einfluss trophischer Centra auf Ernährungsstörungen in den Geweben, die Existenz von durch Nerveneinfluss erregten Entzündungen festgestellt hat.

Vielleicht dass für uns auch die sogenannten sympathischen Entzündungen des einen Auges bei Leiden des andern gerechnet werden dürfen — besonders die sympathische Sehnerven-Excavation, die man weniger als die unter gleichen Verhältnissen sich bildende Iridochorioideitis auf Sympathieen zwischen den circulatorischen Verhältnissen beziehen kann, die vielmehr als ein substantielles Leiden des Sehnerven den Gedanken «an einen wahrhaft nervösen Einfluss als Hebel der Affection» weckt. ³

Wenn wir bei der supponirten Erkrankung trophischer Nerven uns auf das Uebergreifen krankhafter Processe von einer Provinz des Centralnervensystems auf andere beriefen, so müssen wir folgerichtig auch bei ursprünglich andern Rückenmarks-Erkrankungen das Hinzutreten der Muskelatrophie während ihres Verlaufs nachweisen.

Durchblättert man Krankengeschichten über Lähmungen, so findet man häufig genug Abmagerungen erwähnt und immer das Verhältniss der Atrophie zur Lähmung sehr einfach gedeutet. Die Abwechselung zwischen Contraction und Ruhe fehlt dem gelähmten Muskel, und da dieser unerlässliche Ernährungsfactor ihm mangelt, entartet er. Die physiologische Wahrheit der Erklärung ist unbestreitbar — aber es zieht sich noch eine andere Wahrnehmung durch die Geschichte der Lähmungen. Man sieht nämlich das eine

¹ *Türck*. Zeitschrift der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien. Jahrgang 1853.

² *Bärensprung*. Annalen des Charitékrankenhauses. 1861, 1863 und 1864.

³ *Gräfe*. Archiv für Ophthalmologie. 1857. Abtheilung 2. S. 442.

Mal rascher, das andere Mal langsamer die Atrophie der Lähmung folgen, ohne dass die jeweiligen individuellen Verhältnisse solches zu erklären vermöchten. Daher ist es ein oft ausgesprochener Gedanke, dass noch etwas Anderes, als der blosse Ausfall der Thätigkeit bei diesem Verhalten mitspielen müsse. Der Einfluss des Nervensystems auf die Ernährung der Muskeln ist es, an den man als Ursache der Differenzen zunächst und vor allen Dingen gedacht hat, so *Brown-Sequard* in seiner Physiologie. Seit längerer Zeit schon befindet sich in unserer Beobachtung ein Mann, dessen rechter Arm und rechtes Bein aus cerebraler Ursache schon 40 Jahre lang paralytisch sind, und nichtsdestoweniger besteht kein Unterschied im Umfang der Glieder dieser und denen der andern gesunden Seite. Weltbekannt durch die ausserordentliche Geschicklichkeit, mit welcher der Krüppel seine Zähne zum Führen von Bleistift und Pinsel benutzte, ist der Fall geworden, den *Hilton*¹ beschrieben hat. Der Patient hatte vor 14 Jahren eine Fractur der Halswirbel erlitten mit vollständiger motorischer und sensibler Paralyse des Körpers, einzig ausgenommen Kopf und Hals. Auch hier war die Abmagerung der Glieder keine auffallende. Und diesem gegenüber halte man die Fälle, die *Duchenne*² als Beispiele seiner allgemeinen Paralyse ohne Irrsein (*Paralyse générale sans alienation*) citirt! — So tritt in der Observation 96 innerhalb zweier Monate rapide Abmagerung der Beine bis zum Extrem ein.

Weil sich nicht einmal annähernd ein Maass für den Zeitpunkt des Eintritts der Atrophie angeben lässt, ist es zu sehr dem subjectiven Ermessen jedes Beobachters überlassen gewesen, das « sehr schneller Verlust der Muskelfülle » seinem Bericht beizufügen oder nicht. Wenn *Cruveilhier* und nach ihm *Sandras*³ und viele Andere keinen Anstoss nahmen, typische Fälle progressiver Muskelatrophie von einer kurze Zeit früher bestehenden Lähmung abzuleiten, ist es da nicht natürlich, dass, wo wirklich Paralyse vorausging, der frühere oder spätere Eintritt der Atrophie ignorirt wurde! Man würde daher vergeblich suchen, wenn man aus den Magazinen der Casuistik Stoff für Feststellung des interessanten Verhältnisses der Lähmung zur Atrophie gewinnen wollte — alles was sich hier er giebt, beschränkt sich auf den allgemeinen Eindruck unerklärter Zeitdifferenzen. Zwei Lähmungskrankheiten dürfen indess bei der Beurtheilung und Deutung der progressiven Muskelatrophie nicht unberücksichtigt bleiben, die sogenannte essentielle Kinderlähmung und die Bleiparalyse. Bei der ersteren handelt es sich im acuten Stadium um eine deutliche Rückenmarkskrankheit. Verläuft diese

¹ Lancet. 1860 Vol. II. p. 403. *Gurtt.* Handbuch der Lehre von den Knochenbrüchen. 1864. 2. Theil. S. 89.

² *Duchenne.* De l'électrisation localisée. 1855. p. 568 etc.

³ *Gaz. des hôpit.* 1855. Nr. 1.

glücklich, so folgen in dem zweiten chronischen Stadium Ernährungsstörungen einzelner Muskelgruppen, welche nicht bloss als Folgen motorischer Paralyse anzusehen sind, da oft noch die verkrüppelten Glieder bewegt werden können, welche aber, weil die Krankheit dem frühen Kindesalter angehört, immer auch in den im Wachsthum zurückgehaltenen Skelettheilen sich bemerkbar machen. Die Lähmungen der Bleiintoxication entstehen nur zum Theil durch Degeneration von Muskelsubstanz, zum Theil sind sie rein motorische Lähmungen; bloss gelähmte und wirklich degenerirte Muskeln liegen oft dicht neben einander. Freilich lässt sich nicht zurückweisen, dass derselbe deletäre Stoff, welcher die Ernährungsstörung in den nervösen Elementen einleitet, auch die musculösen setzen könnte (*Friedberg*), bequemer aber ist die Annahme einer Affection der nervösen Substanz allein, verschieden in ihren Aeusserungen bloss durch die Verschiedenheit der getroffenen centralen Punkte¹.

Von mehr Wichtigkeit scheinen uns diejenigen Fälle von Rückenmarkskrankheiten zu sein, bei denen eine die Selbstständigkeit der Atrophie verdeckende Lähmung fehlt. Nur beispielsweise soll hier auf einige verwiesen werden.

*Duchenne*² erwähnt dreier Fälle, in welchen er die Myoatrophie progressiva zugleich mit Lepra anæsthetica gesehen hat. *Hemptonmacher*³ zählt leider sehr lakonisch zwei ähnliche Fälle auf, den einen aus *Friedreich's*, den andern, bei dem der eine Arm Sitz der Lepra, der andere der Muskelatrophie war, aus *Blasius* Klinik. Der eminenten Muskelatrophie und fettigen Entartung gedenken auch *Bæck* und *Danielssen* bei der Schilderung der anæsthetischen Form ihres Spédalskhed⁴ — von der es bekannt ist, dass sie mit einer Erkrankung des Rückenmarks und seiner Häute verläuft. Eine chronische Bindegewebshyperplasie, von der Arachnoidea ausgehend, umgiebt das Mark an seiner hintern Hälfte und drückt die hier austretenden hintern Wurzeln. Bei längerer Dauer ändert sich besonders die graue Substanz, sie wird heller und fester und erreicht zuletzt Knorpelhärte, sclerosirt vollständig. Die Muskelatrophie ist bei der *Tabes dorsalis* ein häufiger Befund⁵. Selbst *Leyden*, der in seiner grauen Degeneration der Hinterstränge ein Leiden der Sensibilität mit nachweisbarer Erhaltung der Motilität schildert, sieht sich gedrungen, bei einigen seiner Beobachtungen wegen der raschen Entwicklung des Muskelschwundes ein Mittei-

¹ Man vergleiche auch *Lanceraux.* *Gaz. méd. de Paris.* 1862. Nr. 45.

² *Duchenne.* l. c. Edition 1861. p. 495.

³ *Hemptonmacher.* l. c. p. 26.

⁴ *Traité de la Spédalskhed.* 1848. p. 283.

⁵ *Benedickt.* *Wochenblatt der Zeitschrift der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien.* 1864. S. 215.

den trophischer Nervencentra wahrscheinlich zu machen¹. Sehr auffallend sind die Fälle auf Seite 47, 49 auch 50, wo trotz fortwährender convulsivischer Bewegungen, die zum Binden der Beine während des Schlafes zwingen, eine Abmagerung bis zum Extrem stattfindet. Desgleichen zählen hierher die im Anhang mitgetheilten Krankengeschichten auf S. 251 und 254.

Wir kommen endlich zu denjenigen Beobachtungen, welche unserer Ansicht nach ganz zweifellos die Existenz trophischer Centra für die willkürlichen Muskeln beweisen. Solcher eclatanter Fälle giebt es wenige — und wir müssen gestehen unsere mangelnde Litteraturkenntniss auf diesem Gebiet lässt sie vielleicht noch spärlicher erscheinen. Wir führen bloss drei an. Aus den lehrreichen Krankengeschichten erlaubt uns der Umfang unserer Arbeit nur die hierher gehörigen Stellen herauszuheben.

*Traube*² berichtet von einem 25-jährigen Dienstknecht, der an multiplen Osteosarkomen in den Knochen des Schädels der Wirbelsäule, in den Rippen, im Brustbein, Schaambein, Humerus litt, dass durch die in den Wirbelkörpern entstehenden Geschwülste sich ein Rückenmarksleiden zuerst mit Schmerzen und Lähmungserscheinungen an den linken Extremitäten, später auch an den rechten entwickelt habe. Bei der Aufnahme, 7½ Monate nach dem Auftreten der ersten Geschwulst in der Orbita, 2 nach dem der Schmerzen und Schwäche in den Armen, fand sich die Musculatur beider Daumen äusserst stark geschwunden, desgleichen die der interossei beider Hände. Die Finger beiderseits flectirt, ihre spontane Streckung unmöglich, die Bewegung des Daumens, besonders die Ad- und Abduction sehr unvollständig (also keine Paralyse), die Bewegungen im Ellenbogengelenk vollkommen gut von Statten gehend, nicht so die Pronation und Supination der Vorderarme. Die äussere Hälfte der an der Beugeseite der Vorderarme gelegenen Musculatur stark atrophisch. Die Empfindung in den Armen und Händen normal. Die Unterextremitäten waren nicht atrophisch, aber sie waren durch den Willen gar nicht zu bewegen, während auf reflectorischem Wege Zuckungen hervorgerufen werden konnten. Einen Monat später, als ein grosses Decubitalgeschwür die Kräfte des Patienten aufrieb, die Finger selbst kaum abgemagert, dagegen grosse Gruben in den Handtellern zunächst dem Metacarpalknochen des Daumens, zwischen dem ersten und zweiten Metacarpalknochen, desgleichen Gruben an der Volar- und Dorsalseite der Vorderarme längs der Ulna — auf beiden Seiten ganz symmetrisch. Die Bewegungen an der rechten Oberextremität gingen, obwohl sehr langsam, doch wie es schien, nach allen Richtungen von Statten. Links konnte Patient im Ellenbogengelenk und mit den Fingern Bewe-

¹ *Leyden*. Die graue Degeneration der hintern Rückenmarkstränge. 1863. S. 230.

² *Traube*. Annalen des Charitékrankenhauses 1861. Bd. 9. Heft. 2. S. 158.

gungen ausführen, desgleichen Pronation und Supination. Völliges Schliessen der Hände unmöglich, rechts noch etwas besser als links. Die Unterextremitäten waren dem Willen, wie bisher, völlig entzogen. — Die Section zeigt nach Eröffnung des Wirbelkanals einzelne Wirbel, Körper sowohl als Bogen, in eine schwammige, dunkelrothe Masse umgewandelt, so den ersten Lenden-, 12. Brust-, 3. Halswirbel. An dem Körper des letztern zeigte die vordere Fläche eine starke Prominenz über das Niveau des benachbarten Wirbelkörpers. Bei dem Herausnehmen des Rückenmarks blieb hier ein Theil der röthlichen Geschwulstmasse an der dura hängen. In der entsprechenden Parthie des Marks das Hinterhorn am stärksten injicirt, die weisse Substanz stark getrübt, weiter nach unten die graue Substanz ziemlich blass, die Hinterhörner schwach abgegrenzt, hier und da ein etwas streifiges Ansehen der Seitenstränge.

*Wachsmuth*¹ giebt ausführlich die Krankengeschichte eines 18-jährigen Bauermädchens, das an einem Tumor im Nacken litt, welcher, wie die Section erwies, wahrscheinlich von dem proc. spinos. des 7. Halswirbels ausgegangen war und diesen sowohl als den ganzen 6. Halswirbel zerstört hatte. Von den ganz in ihn aufgegangenen Bögen aus drang die Geschwulst in der Höhe des 1. Rückenwirbels in den Wirbelkanal, wo sie mit dem äusserlich unveränderten Sack der dura mater verwachsen war. Die Halsanschwellung der Medulla war deutlich ausgesprochen, unterhalb jedoch das Mark erweicht, plötzlich zusammensinkend, auf dem Querschnitt die normale Zeichnung verwischt. Die abtretenden Wurzeln im Allgemeinen links glatter und dünner als rechts, die des 7. und 8. Halsnerven von röthlichem Ansehen. Die Spinalganglien waren links in der Geschwulstmasse nicht herauszufinden. Die vordern fast durchweg dünner als die hintern, besonders die des 8. Halsnerven. Diesem Sectionsbefunde entsprach im Leben ausser entsetzlichen Neuralgien an den Armen, besonders dem linken Arm, und spätern Lähmungszuständen eine Atrophie der Muskeln der linken Hand, zumal des Ballens am Daumen und Ulnarrande der Hand, weniger auffallend auch der interossei am Handrücken schon gleich 4 Wochen nach Beginn der ersten Schmerzen im Nacken. Später machte die Atrophie noch Fortschritte, die ganze Hand erschien kleiner und schmaler, tiefe Gruben zwischen den Metacarpalknochen. Diese progressive Atrophie der Muskeln des linken Arms entwickelte sich zu einer Zeit, wo von einer Lähmung noch gar nicht die Rede war. Die motorische Paralyse der Arme gehörte erst den letzten Lebenstagen an.

Der dritte Fall ist nicht so prägnant und beweisend, aber immerhin ein auffallender. Er ist *Lebert's*² Zusammenstellung von Rücken-

¹ *Wachsmuth*. Progress. Bulbärparalyse. S. 72.

² *Hutin*. Bulletins de la Société anatomique. t. III. p. 23 nach *Lebert*. Traité d'anat. pathol. t. II. r. p. 108.

marksgeschwülsten entnommen. Ein 79-jähriger Mann leidet an Atrophie der Muskeln aller vier Extremitäten ohne Paralyse. Bei der Section wird in der Höhe vom Abgang des zweiten Rückenerven ein spindelförmiger Tumor gefunden, der die ganze Dicke des äusserlich unveränderten Marks durchsetzt.

In dem Vorstehenden haben wir uns bemüht, Thatsachen zu sammeln, welche die progressive Muskelatrophie als abhängig von Erkrankungen der nervösen Centra erweisen. Wir haben als solche bezeichnet:

1) Das eigenthümliche Fortschreiten der Krankheit, zumal ihre symmetrische Ausbreitung.

2) Das Zusammenfallen der Krankheit mit entschieden nachweisbaren Destructionsprocessen in gewissen gangliösen Anhäufungen des verlängerten Marks.

3) Die Sectionsbefunde, deren grösster Theil besonders bei sorgfältiger mikroskopischer Durchmusterung die Rückenmarkskrankheit aufdeckt.

4) Die Beziehungen der progressiven Muskelatrophie zu andern motorischen Rückenmarksleiden — insbesondere das Auftreten der Muskelatrophie ganz in der typischen Weise von den Stellen des gewöhnlichen Anfangs aus bei zwei Fällen von Geschwulstprocessen im Mark.

Wir sind mit den Complicationen noch nicht zu Ende — auch unser Fall soll eine solche vorführen.

Die zuletzt angeführten Complicationen waren oft der Art, dass die Einsicht in das Verhalten der Atrophie getrübt schien — theils waren die Erscheinungen zu allgemein verbreitet, so dass die Atrophie in den Hintergrund trat — theils waren sie zu allgemeiner Art, so dass ein Rückbeziehen auf Herderkrankungen im Mark nicht möglich war. Eine gleichzeitige Erkrankung einer ganz bestimmten umschriebenen Region des Marks, welche durch ein sehr deutliches Symptom gekennzeichnet ist, bringt unser Fall — und ist daher derselbe in dieser Hinsicht als ein Beitrag für die Klärung der Pathogenese der progressiven Muskelatrophie anzusehen.

Der unverheirathete ehstnische Bauer Jaan Kisk ist ein nicht kleiner Mann, mit reiner, sonnenverbrannter Haut, hellblondem Haar, schwachem Bartwuchs und gut entwickeltem Panniculus adiposus. Seine Haltung ist etwas steif.

Er sucht die Hülfe der Klinik (September 1863) wegen Schwäche in den Armen und daher rührender leichter Ermüdung bei der Arbeit; sonst fühlt er sich völlig wohl und frei von Schmerzen.

Früherer Krankheit erinnert er sich nicht. Seine Eltern und noch lebenden Angehörigen seien gesund, keiner leide an einem ähnlichen Gebrechen. Vor drei Jahren sei er vom Pferde herab auf den Rücken gefallen, sei besinnungslos liegen geblieben und habe nachher noch an Schmerzen und Steifigkeit bei Bewegungen des Kopfes ge-

litten. Später und sehr allmählig hätte sich der Schwächezustand entwickelt.

Die Intelligenz des Kranken ist eine gute, seine Gemüthsstimmung heiter. Alle Sinneswahrnehmungen und äussere Sinnesorgane sind völlig gesund — nichts Auffallendes an denselben. Die Sensibilität der Haut wird genau geprüft. Leise Fingerberührungen, geringe Temperaturunterschiede und die gesonderte Empfindung zweier Cirkelspitzen werden richtig angegeben. Desgleichen sind die Respirations-, Circulations- und Verdauungsorgane gesund, Appetit und Stuhlgang gut.

Entkleidet man den Patienten, so ist beim Anblick desselben von vorn wenig zu bemerken. Die Schultern sind etwas abschüssig, die rechte Schulter steht tiefer als die linke. Der m. biceps der rechten Seite erscheint schwächtiger, als der der linken. Bei Betrachtung von der Rückseite springt ein kolossales Abstehen der beiden Schulterblätter sofort in die Augen. Die scapulæ sind in die Höhe gerückt, ihr unterer Winkel steht höher als die 6. Rippe, ihr innerer Rand ist weit, fast 2 Zoll, von der Wirbelsäule abgehoben. Dieser innere Rand läuft nicht ganz parallel der Wirbelsäule, der untere Winkel steht ihr näher als der obere innere, rechts um einen halben, links fast um einen ganzen Zoll. Mit der Hand kann man tief unter die Schulterblätter hineingreifen. Zwischen ihnen und den Dornfortsätzen der Wirbelsäule fehlen alle Muskeln, selbst die starken Wülste, welche sonst der longissimus zu beiden Seiten der Dornfortsatzreihe bildet, sind geschwunden, bloss in der regio lumbalis sind sie angedeutet. Oben zum Nacken hin tritt wieder Muskelmasse auf. Der Nacken fühlt sich fleischig an. Der Theil des cucullaris, der vom Hinterhaupt und ligam. nuchæ seinen Ursprung annimmt, ist auch noch in einzelnen Fasern, die zum innern Theil der spina scapulae ziehen, angedeutet — ihrer finden sich links bei weitem mehr als rechts — daher die verschiedene Höhe der Schultern. Ja links scheinen sogar einige Bündelchen der rhomboidei vorhanden, wenigstens spannt sich ein solches bei gewissen Bewegungen und der electricischen Reizung zwischen den Dornfortsätzen des letzten Hals- und ersten Brustwirbels und dem obern Abschnitt des innern Schulterblattrandes aus. Dass unter dem cucullaris auch noch ein Rest vom levator anguli in dem Muskelbauch vorhanden ist, den man am obern innern Winkel zwischen die Finger fassen kann — ist wahrscheinlich.

Die innere Portion des extensor trunci communis ist, wie gesagt, ziemlich vollständig verloren gegangen — von den äussern zucken noch electricisch gereizt einzelne von den an die Rippen tretenden Faserzügen. Vom latissimus sind nur Spuren vorhanden, am meisten noch von seinem Rippenursprung — dieser Theil bildet mit dem teres major zusammen sogar ein gutes Bündel in der hintern Achselhöhlenwand. Dagegen fehlt wieder der serratus

ant. maj. bis auf einige kleine Andeutungen links, wie solches die electriche intra- und extramusculäre Reizung nachweist, vollständig.

Alle Muskeln, die vom Schulterblatt zum Oberarm gehen, sind vortrefflich entwickelt, so der deltoideus der supra- und infraspinatus.

Von den Muskeln des Armes zeigt sich eine Volums-Abnahme bloss im rechten biceps und triceps — in letzterem stärker. Die Bauch- und Beckenmuskeln, desgleichen die der untern Extremitäten sind gehörig ernährt, der Kranke kommt eben von einer Fuss-tour von 120 Werst.

Fibrilläre Zuckungen sind in den beiden pectorales und bicipites bei Berührung der Haut deutlich wahrnehmbar. In andern Muskeln nicht.

Patient wurde vom 8.—19. September auf der Klinik täglich faradisirt — dann verliess er die Anstalt. Die Abbildung I. ist nach einer damals aufgenommenen Photographie angefertigt.

Im Juli 1864 stellte er sich wieder ein. Er hatte auch jetzt den Weg nach Dorpat zu Fuss gemacht. Die Krankheit ist unverkennbar fortgeschritten. Patient ist kurzathmig, besonders fühlt er die Athmennoth beim Treppensteigen.

Die pectorales sind sichtbar abgemagert, auf wenige schlaffe Stränge reducirt — daher Abflachung der Brust. Die fossæ infraclaviculares sind nur nach aussen hin gegen den noch jetzt umfangreichen deltoideus durch einen steilern Rand markirt, nach innen zu verlieren sie sich allmähig in die natürliche Wölbung des Thorax. In der Tiefe dieser Grube, viel weiter von der clavicula nach unten als sonst entfernt, ist es leicht durch die dünnen Brustmuskeln den proc. coracoideus durchzufühlen. Greift man unter den freien Rand des pectoralis major tiefer hinein, so gelingt es nicht die ihn kreuzenden Fasern des pectoral. min. durch die Finger gleiten zu lassen, es scheint dieser gänzlich geschwunden zu sein.

Die Schultern stehen nun beide gleich tief — das äussere Ende der clavicula steht beträchtlich unter dem innern, welches ausserordentlich vorragt, als wäre es unvollständig luxirt. Das Schirmdach, welches die Acromialfläche über der Schulter bildet, sieht sonst etwas nach hinten und aussen, hier ist es leicht zu durchtasten und fällt gerade von oben etwas nach vorn ab — im Einklang mit der tieferen Stellung des Rabenschnabelfortsatzes. Die Stellung der clavicula lässt die fossæ supraclaviculares seicht erscheinen. Man sieht in ihnen am äussern Rande des sterno-cleido-mastoideus die subclavia pulsiren und kann den innern Theil vom Bogen der ersten Rippe leicht durchfühlen, besonders das tuberculum, an das sich indess kein Strang inserirt, der für den scale-nus genommen werden könnte. Die fossa supraclavicularis ist noch aus einem andern Grunde flach. Es fehlt gänzlich der schräge

äussere Rand des cucullaris. Fast rechtwinklig dicht neben dem cleido-mast. fällt die Seitenfläche des Halses zur Schulter ab. Die Wölbung der Schulter bildet auf beiden Seiten der nach oben verzogene supraspinatus.

Auch jetzt sind die Scapulo-humoral-muskeln kräftig entwickelt. Der biceps rechts hat, selbst wenn er bei der Flexion des Vorderarms sich spannt, kaum die Dicke eines Fingers. Noch mehr abgemagert ist der entsprechende triceps. Am linken Arm haben biceps und triceps gleichfalls bedeutend abgenommen. Der Umfang des rechten Vorderarms unter dem Ellenbogengelenk ist geringer als der des linken, die Contouren des supinator longus sind verwischt. Während die Pronation kräftig geschieht, wird die Supination im Schultergelenk ausgeführt. Da sie sehr unvollkommen ausfällt, wenn der Oberarm fixirt ist, muss wohl auch schon der supinator brevis leiden. Vorderarm und Hände sind im Vergleich zur Musculatur der Hüfte und Beine geringer entwickelt. Der Druck der Hand ist weniger kräftig. Bei Adduction des Daumens gegen den Zeigefinger wölbt sich zwischen beiden Fingern nur ein niedriger Bausch vor. Die Furchen zwischen den Metacarpalknochen sind indess gehörig ausgefüllt.

In der Stellung der noch mehr flügelförmigen scapulae findet jetzt kein wesentlicher Unterschied statt — sie stehen ziemlich parallel der Wirbelsäule, etwas mehr springt der linke untere Winkel nach innen ein. Noch immer sind am obern Winkel Muskelfasern vorhanden, zwar viel weniger prononcirt, als vor 10 Monaten, jedoch auch jetzt noch links mehr als rechts. Selbst diese winzigen Reste reagiren auf electriche Reiz — wie denn überall die Stärke electriche Reizbarkeit genau im Verhältniss zur vorhandenen Muskelmasse steht. Selbst sehr schwache Ströme bringen in den abgemagertsten Bündeln noch Zuckungen zu Stande. Das kleine Plus von Muskeln am obern Winkel der rechten scapula wird noch vom Patienten benutzt und veranlasst den allerdings sehr geringen Unterschied in der Richtung des innern Scapularrandes.

Der Schwund der Rückenmuskeln hat sich auf ziemlich derselben Stufe erhalten, nur die Costalportion des latissimus ist erheblich reducirt, so dass bloss eine leere schlaffe Hautfalte die hintere Wand der Achselhöhle vorstellt. Die Biegung der Wirbelsäule ist die normale, die Dornfortsätze der letzten Halswirbel springen sehr stark vor. Sieht man näher zu, so überragt der proc. spinos. des 6. Halswirbels noch den der vertebra prominens.

Was aber bei dieser zweiten Präsentation des Kranken am meisten auffällt, ist eine Veränderung am linken Auge, die sich mittlerweile entwickelt hat. Die Pupille desselben ist beträchtlich enger als die des andern Auges, und reagirt gegen den Lichtreiz weniger rasch und präzise. Die Veränderung in der Pupillenweite ist eine eclatante, sie stellt sich auch wieder ein, nachdem mit Atropin eine

zeitweilige Dilatation gelungen war. Die Schärfe und die Accommodationsbreite ist auf beiden Augen sehr gut. Die Buchstaben aus *Snellen's* Probeschrift Nr. II werden sowohl in der richtigen Entfernung, als auch bei grösserer Annäherung leicht erkannt. Die Sensibilität der Haut wird wieder intact gefunden.

Die Stellung der Schulterblätter, in der man sie mit Flügeln verglichen (*scapulæ alatae*), ist oft schon Gegenstand anatomischer und klinischer Betrachtung gewesen.

Leicht auszuschliessen wegen der Magerkeit unseres Kranken sind alle die consecutiven Deviationen der scapula bei Formveränderungen des Thorax und der Wirbelsäule. Ursache des flügel-förmigen Abstehens ist hier lediglich eine Insufficienz in denjenigen Muskeln, welche eigens zur Bewegung der Schultern dienen.

Die Verbindung des Schulterblattes mit dem Stamme ist mit Ausnahme der schmalen Bandbrücke am acromion eine wahre *Synsarcosis*, d. h. nur Muskeln übernehmen seine Befestigung. Einem Ausfall in der Thätigkeit einzelner dieser Muskeln muss daher nothwendig eine Stellungsänderung entsprechen. Die Wirkung eines Muskels lässt sich nicht aus der relativen Lage seiner Insertionspunkte einfach construiren; jede selbst die kleinste Bewegung ist eine Combination mehrfacher Thätigkeiten — nur die Beobachtung hat ein Recht, über die Rolle der einzelnen sie zusammensetzenden Kräfte abzuurtheilen. Selbstverständlich kann es hier nicht genug Beobachtungen geben, um wegen der Mannichfaltigkeit der möglichen Combinationen die Frage nach der physiologischen Wirkung jedes einzelnen Muskels zu lösen. Trotz der grossen Litteratur der *Serratuslähmung* — seit *Jobert's* Arbeit 1839 — konnte die jüngste Beobachtung von *Busch*¹ noch wichtige Widersprüche aufklären.

Unser Fall kann nicht für die Wirkung oder Insufficienz eines einzelnen Muskels verwerthet werden — und doch ist auch er einzig in seiner Art. Eine Lähmung, d. h. ein Mangel all der Muskeln, welche das Schulterblatt bewegen, während alle Muskeln, die vom Schulterblatt zum Arme gehen, kräftig entwickelt, ja die kräftigsten der ganzen oberen Extremität sind. Nur an dem innern obern Winkel findet sich ein Ueberbleibsel des *cucullaris*, vielleicht auch des *levator*. Das Gewicht des Armes zieht den äussern Winkel herab, zugleich aber auch nach vorn, denn hier vorn über der *cavitas glenoidalis* ist das Schulterblatt gleichsam aufgehängt an der *clavicula*. Das Gewicht an dem äussern Winkel des dreieckigen Knochens kann nicht bloss einfach abwärts ziehen, sondern muss ausserdem noch ihn nothwendig um einen dem innern obern Winkel naheliegenden Drehpunkt wälzen, der Art, dass der untere Winkel nach auf- und einwärts steigt. In der That steht dieser der

¹ *Busch*. *Langenbeck's* Archiv. 1863. Bd. IV. Abth. 1. S. 39.

Wirbelsäule näher, aber nicht in dem Grade, als man es erwarten sollte. Die wenigen wirksamen Muskelfasern am obern innern Winkel, die diesen der Mittellinie adduciren, sind hiervon der ganz sichtbare Grund, denn rechts, wo weniger von ihnen vorhanden, ist das Einspringen des untern Winkels grösser, und im September war es, weil damals mehr Muskeln agirten, geringer; ja links, wo noch ein Bündelchen vom *rhomboideus* dazu kam, fehlte es ganz, stand der innere Rand der Dornfortsatz-Reihe fast parallel.

Demnach schien der Schluss gerechtfertigt, dass bei Lähmung aller der Muskeln, die das Schulterblatt bewegen, dessen innerer Rand sich von der Thoraxwand bedeutend entfernt, während es gleichzeitig höher rückt und sein innerer Winkel der Wirbelsäule genähert wird. Indess haben wir Grund anzunehmen, dass für den starken Abstand des innern Randes noch eine andere Ursache in Betracht kommt. Wir kommen hierauf gleich zurück.

Die Stellungsanomalie des Schulterblattes wird erst recht auffallend, wenn Patient Bewegungen mit seinem Arm auszuführen sucht. Soll der noch leistungsfähige *deltoideus* den Arm vom Stamm abziehen, so muss allem zuvor das Schulterblatt gehörig festgestellt sein. Durch ein sehr eigenthümliches Manövriren gelingt solches dem Kranken. Durch Hin- und Herschwenken des Armes versetzt er zuerst das Schulterblatt in eine schaukelnde Bewegung, bis es plötzlich beträchtlich höher rückt — so dass die *spina* au niveau mit dem Dornfortsatz des 6. Halswirbels steht. Dabei dreht es sich um seine Achse, dass der untere Winkel, ein wenig der Mitte sich nähernd, noch weiter vom Stamm abgehoben wird, — dann steht es unter der straff aufgehobenen Haut still, gleichsam in eine Tasche derselben hineingepresst. Bei electricischer Reizung der Nackenportion des *cucullaris*, am besten vom *accessorius* aus, überzeugt man sich davon, dass ihre wenigen erhaltenen Fasern, die sich ziemlich weit von oben steil zum innern Theil der *spina* begeben, dieses Heben der Schulter besorgen. Etwas muss indess der *pectoralis minor* hierbei mithelfen, — fühlt man auch von ihm nichts mehr, bei tiefem Eindrücken einer Electrode unter den *pectoralis major* sieht man dennoch den untern *Scapularwinkel* vom Stamme sich entfernen. Das war besonders bei der ersten Untersuchung vor 10 Monaten deutlich, als bloss die fibrillären *Contractionen* den Beginn der Erkrankung auch in den Brustmuskeln anzeigten. Endlich bemerkt man, dass bei der geschilderten Fixirung des Schulterblattes auch die *clavicula* gehoben wird, und zwar ist es — man kann es sehen und fühlen — der *cleido-mastoideus*, der trotz seines ungünstigen Angriffspunktes solches leistet.

Bei dieser Position der *scapula* vermag nun der Kranke den Arm um einen Winkel von mehr als 45° vom Stamme zu abduciren. Weiter aber nicht. Alles Schwingen, mit dem er sich zu helfen sucht, bringt den Arm nur bis zur Horizontalen. Es fehlen eben

die Muskeln, welche die Drehbewegung des Schulterblattes, die nun einzutreten hat, ausführen sollen: cucullaris und serratus anticus major.

Hält man die so weit als möglich emporgehobenen Arme fest und veranlasst den Patienten seine Schultermuskeln energisch anzustrengen, als wolle er eine Rotation des gehörig fixirten humerus ausführen, so wird der Abstand der scapulae ein noch grösserer. Der fixirte Arm wird zum festen Punkt, an den heran die Humero-scapularmuskeln das bewegliche Schulterblatt ziehen, denn Antagonisten, die es durch Gegenzug an Thorax und Wirbelsäule halten müssten, giebt es nicht mehr. Aus dem Verlauf der ziehenden Muskeln folgt, dass der innere Rand am meisten abgehoben werden muss. In der That erreicht der Abstand nun das Maximum von 3" 4" mit dem Tascirkel gemessen. Nimmt ein Gesunder unter denselben Bedingungen, d. h. bei feststehendem Oberarm, die gleiche Bewegung vor, so bauchen die Muskeln zwischen Wirbelsäule und Schulterblatt sich stark vor und letzteres erscheint nach innen zu von einem starken Muskelwulst überragt. Wir haben in einer ähnlichen Stellung eine Photographie des Patienten aufnehmen lassen, nach der die Abbildung II. angefertigt ist. Die fast bis in die Horizontale erhobenen Arme sind nach vorn geführt, dort so verschränkt, dass die Hand des einen auf den Vorderarm des andern sich stützt. In der angegebenen Höhe blieben die Hände; die Ellenbogen sind aber gesenkt und ist dadurch das Auswärtsrollen der Oberarme in dem beabsichtigten Sinn erzielt worden. Dass die Aufhebung bei dieser Traction sich überhaupt eine Grenze setzt, liegt zunächst nur an dem Widerstande der Haut, sie ist, wie die Falten zeigen, auf's äusserste gespannt.

Dasselbe Maximum der Entfernung kann man auch auf passivem Wege erreichen. Das höchste Maass der Leistungen wird von den Scapularmuskeln verlangt, wenn der ganze Körper frei in den im Schultergelenk nach hinten gestreckten und im Ellenbogengelenk spitzwinklig flectirten Armen herabhängt, eine Stellung, die von Turnern im sogenannten Heuschreckensprung eingenommen wird. Bringt man die Arme des auf dem Bauche liegenden Patienten in diese Position, und lässt ihn seinen Oberkörper auf den Händen balanciren, so muss die von keinem Muskel gehaltene scapula, so weit es die Haut des Rückens erlaubt, nach hinten weichen. Der Abstand war in diesem Fall nicht viel grösser, als bei activer Spannung der Auswärtsroller, nur etwas gleichmässiger in ihrer Totalität waren die Schulterblätter rückwärts gedrängt, während dort die Abhebung vorzugsweise den innern Rand betraf. Wir sind der Ansicht, dass die tonische Contraction der Auswärtsroller auch bei frei herabhängenden, also nicht fixirten Armen, eine Drehung der scapula, welche die Abhebung des innern Randes zur Folge

hat, bewirkt und in diesem Sinn sich zur Wirkung des Zuges der herabhängenden Arme addirt.

Es wurde oben erwähnt, dass ein Emporheben der Arme über die horizontale Ebene hinaus in die verticale nicht möglich ist, weil die der Drehbewegung dienenden Muskeln, cucullaris und serratus, fehlen. Führt man passiv den Arm in die Höhe bis an den Kopf, so bleibt die Drehung nicht aus. Der grosse Rollhügel des humerus stösst hierbei an das acromion, dieses wird zum Hypomochlion für den langen Hebelarm, an welchen die Kraft des Arztes angreift, und das Wälzen des beweglichen Schulterblattes um seine Achse muss leicht gelingen.

Heisst man den Kranken den von ihm auf's stärkste abducirten Arm nach vorn führen, so vermag er die Arme kaum so weit der Brust zu nähern, dass sie parallel stehen, dann beugt er die Vorderarme bis zur Berührung der Hände. Weiter nach vorn lassen sich die Oberarme in dieser Stellung nicht adduciren. Anders, wenn sie wieder schlaff herabhängen, dann ist die vollständige Kreuzung auf der Brust möglich. Was er in der ersten Auslage nicht leistet, bringt in der letztern der pectoralis zu Stande. Das Factum erklärt sich leicht. Zunächst muss man sich daran erinnern, dass der pectoralis nur so lange, bis die Arme parallel stehen, bloss im Schultergelenk den humerus bewegt. Ist diese Stellung erreicht, so sind die von den Flächen der scapula an den Arm tretenden Muskeln — die hier wohl erhaltenen supra- und infraspinati — so weit gespannt, dass beide Knochen scheinbar ein Ganzes bilden, und arbeitet jetzt der Brustmuskel fort, so zieht er, indem er am Oberarm angreift, die scapula vor, welche längs der seitlichen Thoraxwand fortgleitet. Der äussere Winkel des Schulterblattes kommt hierbei weiter nach vorn, und wird dem entsprechend der innere Rand noch stärker abgehoben. Unter gewöhnlichen Verhältnissen findet diese Erhebung nicht statt. Die Dehnung der rhomboidei, der passive Druck, den der gespannte latissimus, während er über den untern Winkel sich schlägt, auf diesen ausübt und die in dieser Hinsicht dem pectorales entgegengesetzte Wirkung des serratus halten das Schulterblatt dem Thorax angedrückt. Stehen die Arme in der horizontalen Ebene, so ist der erste Act der Adduction bis nahe in die Parallelstellung unbehindert, während dessen steht die scapula fest in der oben angegebenen Weise gegen die Haut gestemmt. Soll darüber hinaus noch die Adduction forcirt werden, so muss die scapula die angegebene Ortsveränderung erfahren. Das ist nicht möglich, denn in keiner andern Stellung, als die sie eben einnahm, vermag sie fest genug zu stehen, um den Schultermuskeln den nothwendigen Halt zu geben. Jeder Versuch sie zu verschieben, muss ein Herabsinken der Arme zur Folge haben und damit die Unterbrechung der begonnenen Bewegung.

Der tiefe Stand beider Schultern erklärt sich aus dem Zuge.

den das Gewicht der obern Extremität abwärts ausübt. In diesem Fall ist wirklich das Schlüsselbein bestimmt den Arm zu tragen. Von all den Muskeln, die über der Schulter entspringen, um an der Schulter zu endigen, unterstützen sie bloss die spärlichen Fasern des cucullaris. Die Ueberbürdung der clavicula macht sich schon geltend. Bei dem schräg gewordenen Verlauf des Schlüsselbeins ist es nothwendig, dass es die erste Rippe berührt und hier sich stützt. Am langen Hebelarm wirkt die Schwere des Arms und drängt das Sternalende gegen die schwache Gelenkkapsel. Wohl deswegen prominirt dieses in so auffallender Weise.

Der grosse Rückgratsstrecker fehlt fast ganz — und doch ist die Krümmung der Wirbelsäule die gewöhnliche, keine übertriebene. Bei den Verkrümmungen der Wirbelsäule hat man gewiss den Einfluss des Bandapparats unterschätzt, indem man den Rückenmuskeln allein die beständige Gleichgewichtsregulirung zuschrieb. Schon der Umstand, dass die Entstehung derselben zum überwiegend grössten Theil in's Kindesalter fällt, wo die Bänder noch nicht die nöthige Festigkeit erlangt haben, sollte an ihren Antheil mahnen. Eine gleichmässige Schwächung der Muskeln beider Seiten wird um so weniger Kyphose erzeugen, als bei den statischen Verkrümmungen das gestörte Muskelgleichgewicht weniger als die Verschiebung des Schwerpunkts — durch ungleichmässige Neigung oder Belastung — das ursächliche Moment abgiebt. Der vorwärts geneigte Kopf der Greise ist vielleicht auch mehr das Primäre als das Secundäre beim Senkrücken.

An der Wirbelsäule geschah endlich noch des vorragenden 6. Halswirbels Erwähnung. Bei dem Schwund der Weichtheile könnte zwar manches auffallen, was sonst übersehen wäre. Auf den Rücken ist aber der Kranke gefallen, hier grade ist seiner Angabe nach der Sitz jener spätern Schmerzen gewesen — aus diesem Grunde haben wir an die sonderbare Protuberanz erinnern wollen.

Ganz eclatant ist in unserem Falle die Regelmässigkeit in der Progression des Muskelleidens ausgesprochen. Im September 1863 sind noch einige Fasern des cucullaris beiderseits vorhanden, links stärker als rechts — beiderseits auch noch Züge des latissimus. Im Juli 1864 cucullaris noch mehr geschwunden, aber immer noch links weniger stark als rechts, der latissimus ganz verloren gegangen, bis auf die wieder beiderseits bloss abgemagerten Costalursprünge. Die pectorales ganz gleichmässig rechts und links im Schwinden begriffen und zwar die minores in höherem Grade als die majores. Schon im September zeigte der biceps und triceps rechts Volumsveränderung, im Juli hat sie bedeutende Fortschritte gemacht und betrifft nun auch schon dieselben gleichnamigen Muskeln der andern Seite. Und mitten zwischen diesen geschwundenen sind die eigentlichen Schultermuskeln im Besitz ungeschwächter Energie! Dass die zunächst ergriffenen Muskeln die linken supina-

toren sein werden, ist nicht schwer zu prophezeien — es sei denn, dass die Prognose seit dem Leiden einzelner so wichtiger Respirationmuskeln, wie der pectorales und scaleni, schnell schlechter würde.

Neben den Erscheinungen einer wohl charakterisirten Atrophia muscularis progressiva gewinnt aber unser Fall seine Bedeutung durch die im Laufe der Krankheit eingetretene Verengung der linken Pupille, ein Phänomen, das seit *Budge's* ¹ Arbeiten ganz nothwendig in Zusammenhang gebracht werden muss mit einer Störung derjenigen Gegend des Rückenmarks, in der, nach unserer Hypothese, doch wohl die leidenden trophischen Centra zu suchen wären — der Halsgegend. *Budge* fand bei Erregung des Sympathicus am Halse Verkürzung der Radialmuskeln der Iris, bei Durchschneidung antagonistische Verengung der Pupille. Es gelang ihm die Wurzeln der pupillenerweiternden Nerven bis in's Rückenmark zu verfolgen und ihren Ursprung in der Gegend des 5. und 6. Halswirbels festzustellen. Ob die betreffenden Nervenfasern durchschnitten sind, oder ob ihr Centrum in einen Destructionsprocess hineingezogen ist, — ist natürlich für den Eintritt des Phänomens am Auge gleichgültig.

Unser Fall gewinnt noch mehr Interesse dadurch, dass er nicht eine vereinzelt dastehende — daher vielleicht — zufällige Complication vorstellt. Eine ähnliche Beobachtung gehört *Voisin* ². Ein 40-jähriger Saffianarbeiter litt seit 7—8 Jahren an progressiver Muskelatrophie. Dieselbe hatte an der linken Hand begonnen, mit welcher er bei seiner Arbeit stark zu drücken pflegte. Der Beginn der Krankheit bestand in Taubheit und Schwäche des kleinen Fingers, allmählig wurde die ganze Hand betheilt, sodann der Vorderarm, endlich auch der Oberarm, zugleich begannen Arm und Hand abzumagern. Seit 3—4 Jahren stellten sich dieselben Erscheinungen in der rechten Hand ein. Das Allgemeinbefinden ist nicht alterirt. Status praesens, September 1862. Seit 3—4 Wochen spürt der Kranke leichte Zuckungen im obern Augenlide, öfters hatte er im Auge das Gefühl eines Sandkornes, seit derselben Zeit giebt er an, weniger gut und weniger weit zu sehen. Beide Lidspalten sind gleich gross, die linke Pupille ist halb so gross als die rechte, beide ziehen sich unter dem Einfluss des Lichtes gut zusammen, beide erweitern sich deutlich, wenn man eine Körperstelle kneipt. Der Höhepunkt der linken cornea steht weniger weit von der Irisfläche ab als rechterseits. Alle Bewegungen des Auges sind frei. Einige Monate später (Mai 1863) waren dieselben Veränderungen auch auf dem rechten Auge eingetreten, und beide Pupillen sind jetzt gleich

¹ *Budge*. Zeitschrift für die wissenschaftliche Zoologie. Bd. III. S. 374.

² *Voisin*. Gaz. hebdomadaire. 1863. Nr. 37. nach Centralblatt für medicinische Wissenschaften. 1863. Nr. 44. S. 698.

weit, verengt, kaum gegen Licht empfindlich, beide corneae gleichmässig abgeplattet, das Gesicht beiderseits schwach.

*Duchenne*¹, der neuerdings auf das Hinzutreten dieser Pupillarverengung bei seiner *Ataxie locomotrice progressive* aufmerksam gemacht hat, bemerkt in der an *Voisin's* Vortrag sich anknüpfenden Discussion in der *Société de méd. du département de la Seine*, dass dieses neue Symptom der progressiven Muskelatrophie von grosser Wichtigkeit wäre, nur müsse es selten sein, denn er habe in mehreren hundert Fällen es kein einziges Mal angetroffen.

Die Seltenheit der Erscheinung und die Wichtigkeit, die sie für die Deutung der Pathogenese einer noch dunklen Krankheit hat, hat uns zur Veröffentlichung unserer Beobachtung veranlasst.

Die Abbildung zeigt die Muskulatur der Brust und des Oberarmes. Die Muskeln sind durch die Schattierung hervorgehoben. Die Beschriftung ist in deutscher Sprache gehalten.

H. Plast. Mal. Rücken. Bild VIII Kopf 2.

Kopf I

