

XXVI.

Ueber Pseudohypertrophie der Muskeln.

Von

Prof. O. Berger
in Breslau.

~~~~~

Die merkwürdige Krankheit, die zuerst im Jahre 1861 von Duchenne geschildert wurde und jetzt allgemein als „Pseudohypertrophia muscularum“ bezeichnet wird, hat bereits eine sehr reichhaltige Literatur aufzuweisen, so dass Gowers seiner vortrefflichen Arbeit (1879) die stattliche Zahl von 264 Fällen zu Grunde legen konnte. Diesen gehäuften Beobachtungen gegenüber hat sich die Darstellung Duchenne's glänzend bewährt; noch heute kann das von ihm entworfene, durch Klarheit und Präcision ausgezeichnete Krankheitsbild als mustergültig bezeichnet werden. Eine wesentliche Bereicherung desselben hat uns die neuere Zeit nicht gebracht. Die Griesinger-Billroth'sche Entdeckung der interstitiellen und interfibrillären Fettwucherung als anatomische Grundlage der pathognostischen Volumszunahme hatte verschiedene Autoren dazu verleitet, den pathologisch-histologischen Muskelbefund als das essentielle Criterium der Krankheit aufzufassen, mit unbegreiflicher Vernachlässigung ihrer ätiologischen und symptomatologischen Charaktere. Da aber die Lipomatose der Muskeln bei einer Reihe verschiedener Affectionen vorkommen kann, die die wesentlichsten Differenzen mit der Muskel-Pseudohypertrophie darbieten, so sind derartige Beobachtungen und insbesondere die aus gleichzeitigen Befunden am Rückenmark hergeleiteten Schlüsse für das Studium dieser Erkrankung völlig werthlos. Die bis in die neuere Zeit fortgesetzte Discussion der Frage, ob das Leiden als ein rein myopathischer Process aufzufassen sei, unabhängig von einer anatomischen Veränderung des centralen und peripherischen Nerven-

systems, oder ob in analoger Weise wie bei einer bestimmten Form der progressiven Muskelatrophie eine spinale Grundlage — Atrophie und Degeneration der Vorderhornzellen — vorliege, ist durch eine Anzahl hinsichtlich des Nervensystems negativer Obduktionsbefunde (Meryon, Cohnheim, Charcot, Brieger, Schultze — die beiden ersten nur makroskopisch) in ersterem Sinne entschieden. Gegenüberstehende positive Ergebnisse lassen theils bestimmte Zweifel bezüglich ihrer Dignität zu (Clarke und Gowers, Kesteven, Götz), theils sind sie als Entwicklungsanomalien, als congenitale Missbildungen des Centralnervensystems aufzufassen (Drummond, Bramwell), die mit der Muskelerkrankung in keinem directen Zusammenhange stehen, obwohl sie immerhin ein hohes nosogenetisches Interesse darbieten, da gerade hereditäre (degenerative) Momente in der Aetiologie der Krankheit eine hervorragende Rolle spielen\*).

Ein neuerdings von Pekelharing beschriebener „Fall von Rückenmarkserkrankung bei Pseudohypertrophie der Muskeln“ ist von Schultze dahin corrigirt worden, dass das Rückenmark ein durchaus normales Verhalten zeigte.

Bei der geringen Zahl der bis jetzt vorliegenden Obduktionsbefunde dürfte es nicht überflüssig erscheinen, einen neuen typischen Fall mitzutheilen, der bereits vor längerer Zeit auf meiner Abtheilung zur Section gekommen ist. Es handelt sich um einen, bei seinem Tode 16jährigen Knaben, der bereits im Jahre 1875 in der Medicinischen Section der Schlesischen Gesellschaft für vaterländische Cultur von mir vorgestellt wurde\*\*). Mein Freund Maas hatte ein Stückchen Muskel aus der linken Wade excidirt, dessen mikroskopische Untersuchung eine hochgradige Wucherung des interstitiellen Fett- und Bindegewebes ergab, mit reichlichen Kernen und spindelförmigen Elementen in dem letzteren und verschieden hochgradiger einfacher Atrophie der Muskelfasern. Daneben fanden sich noch viele Fasern von ganz normalem Durchmesser. Die Krankengeschichte des später auf die Krankenabtheilung des hiesigen städtischen Armenhauses verlegten Knaben wurde im Jahre 1876 in einer unter Lichtenheim's Leitung geschriebenen Dissertation von Olbrich\*\*\*) mitgetheilt.

\* ) S. Möbius: Ueber die hereditären Nervenkrankheiten. Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge No. 171.

\*\*) S. Jahresbericht der Schlesischen Gesellschaft für vaterländ. Cultur. 1876. S. 202.

\*\*\*) Ueber hypertrophische Muskellähmung. Breslau, 1876.

## I.

Richard Böttisch, 13 Jahre alt, Arbeitersohn. Der Grossvater des Knaben starb im Alter von 60 Jahren, nachdem er in den letzten Jahren an einer Lähmung der unteren Extremitäten, die ihn vollkommen ans Bett fesselte, gelitten hatte. Das Leiden begann 10 Jahre vor seinem Tode mit reissenden Schmerzen in den Beinen, die sich bis zur Hüfte erstreckten. Dabei ermüdete Patient auffallend leicht schon bei geringfügigen Anstrengungen. Näheres über die Affection ist nicht zu ermitteln. Im Uebrigen sind die sämmtlichen Angehörigen vollkommen gesund und namentlich war keiner seiner Anverwandten von einem seiner Krankheit ähnlichen Leiden befallen. Seine Geschwister, eine Schwester von 4 Jahren und ein Bruder von 7 Jahren, sind ebenfalls gesund. Die (nicht mit einander verwandten) Eltern des Patienten leben in sehr ärmlichen Verhältnissen und seine Ernährung war demgemäß keine günstige. Trunksucht der Eltern wird in Abrede gestellt. Die Wohnung ist dunkel und niedrig, im Winter feucht und sehr kalt. Im Alter von 6 Jahren überstand er in gewöhnlicher Weise die Masern und im 7. Jahre den Keuchhusten. Sechs Jahre alt, bekam er ohne besondere Veranlassung einen wohl ausgebildeten epileptischen Anfall, mit vollkommenem Verlust des Bewusstseins. Aehnliche Anfälle wiederholten sich im Laufe von 2 Jahren siebenmal und sind seitdem nicht wiedergekehrt. Den Anfällen gingen regelmässig Kopfschmerz und Schwindel eine Zeit lang vorher. Die Spuren seines jetzigen Leidens lassen sich bis in seine fröhteste Kindheit zurück verfolgen. Er lernte sehr spät, erst im 4. Jahre, laufen; sein Gang war von vorn herein eigenthümlich watschelnd, er wurde leicht müde, konnte nie rasche Bewegungen ausführen und fiel häufig. Seine Beine waren immer weit auseinander gespreizt, der Rumpf zurückgebeugt und der Leib hervortretend. Erheblicher wurden diese Erscheinungen erst im siebenten Lebensjahre. Zu dieser Zeit will die Mutter bemerkt haben, dass die Waden hart und dick wurden, auch fiel es ihr auf, dass sie sich auffallend kalt anfühlten und die Haut darüber bläulich verfärbt war. Im Alter von 10 Jahren verschlimmerten sich wiederum, angeblich nach einer Erkältung, die Erscheinungen sehr bedeutend; Patient konnte jetzt nicht mehr laufen und musste zur Schule getragen werden. Gleichzeitig wurde auch bemerkt, dass seine Arme anfangen, schwach zu werden. Bei Bewegungsversuchen klagte er über heftige Schmerzen in den unteren Extremitäten, auch in den Rückenmuskeln traten Schmerzen auf, die sich bei Druck sehr erheblich steigerten. Seitdem sind die Erscheinungen in stetem Zunehmen begriffen.

Status praesens am 21. September 1876.

Patient ist ein seinem Alter entsprechend grosses, ziemlich kräftig gebautes Individuum in leidlichen Ernährungsverhältnissen, der Panniculus adiposus ist überall mässig stark. Die Farbe der Haut, wie die dersichtbaren Schleimhäute, ist im Allgemeinen ziemlich blass. Seine Intelligenz ist eine vollkommen normale, er ist von lebhaftem Temperament, antwortet auf alle Fragen in zutreffender

Weise und sein Verstand ist seinem Alter gemäss entwickelt. Die Functionen der Hirnnerven sind vollkommen intact, Gehör, Gesicht, Geruch, Geschmack normal. Die Augenbewegungen sind nach allen Richtungen hin und in vollkommener Ausdehnung möglich, die Pupillen sind mittelweit, auf Licht reagirend, die Sprache ohne auffallende Abweichung, ebenso die Kieferbewegungen und das Mienenspiel. Der Gesichtsausdruck ist lebhaft. Sehr auffallend hingegen und manigfach sind die Störungen der Function und Form von Rumpf- und Extremitätenmuskulatur. Zunächst fällt an dem Patienten sofort das sehr bedeutende Missverhältniss zwischen der Entwicklung der Muskulatur der oberen und unteren Extremitäten in die Augen. Oberschenkel sowohl als Unterschenkel sind äusserst massig und von einem Umfange, der den übrigen Dimensionen des Körpers durchaus nicht entspricht. Der grösste Umfang der rechten Wade beträgt 31 Ctm., der der linken  $31\frac{1}{2}$  Ctm. Der Umfang beider Oberschenkel in der Nähe der Inguinalbeuge beträgt  $39\frac{1}{2}$  Ctm. Dabei betrifft die Vergrösserung nicht die gesamme Muskulatur gleichmässig, sondern es sind einzelne Muskeln besonders hochgradig getroffen, was in erster Linie von der beiderseitigen Wadenmuskulatur gilt. Die Waden prominiren beiderseits ganz auffallend, besonders wenn Patient sie zu contrahiren versucht. Sie haben den Umfang, wie die eines aussergewöhnlich starken Mannes. Die Muskeln an der Vorderfläche des Unterschenkels sind etwa von normalem Volumen. Auch am Oberschenkel sind es hauptsächlich die an der hinteren Fläche gelegenen Muskeln, die Musculi bicipites, semitendinosi und semimembranosi, deren Volumen zugenommen, während die Muskeln an der Vorderfläche einen etwa den Verhältnissen entsprechenden Umfang haben. Die Consistenz der Muskulatur ist besonders an den linken Wadenmuskeln derb, während die rechten Waden- und Oberschenkelmuskeln sich weicher anfühlen. An der inneren Seite der linken Wade befindet sich eine etwa 2 Ctm. lange, derbe Narbe, die von der erwähnten Muskelexcision herrührt. Ausserordentlich stark entwickelt sind ferner die Glutäalgegerden, die als runde, pralle Wülste imponieren. Beide Seiten sind etwa gleichmässig hervorgewölbt, die Consistenz derselben ist nur mässig derb. Am Rücken sieht man beiderseits neben der Wirbelsäule die Musculi sacrolumbales als runde Wülste prominiren. Der linke springt stärker hervor als der rechte, beide fühlen sich äusserst derb und hart an. Von den Bauchmusken scheinen beiderseits die Musculi recti abdominis stärker als normal entwickelt zu sein. Im Gegensatz hierzu sind die Muskeln der oberen Körperhälfte sehr viel schwächer, als dies normal der Fall sein sollte. Die Muskulatur der vorderen Brustwand ist schwach und welk, die Musculi pectorales sind auf beiden Seiten zu äusserst dünnen, schwachen Platten geschwunden. Die vorderen Partien der Deltamuskeln sind gleichfalls schwach, so dass der Rabenschnabelfortsatz und der Oberarmkopf dicht unter der Haut liegen; dagegen sind die hinteren Partien derselben sehr stark, zweifellos stärker als normal und von derber Consistenz. Sehr schwach entwickelt sind die Musculi latissimi dorsi, auffallend stark hingegen und als derbe Wülste imponirend der Musculus infraspinatus und der Musculus teres major; fast vollständig geschwunden sind die Beugemuskeln des Oberarms, während

die Streckmuskulatur etwa das normale Volumen darbietet. Von normaler Proportion ist die Vorderarmmuskulatur, etwas schwächer scheinbar als normal, besonders in den Daumenballen, sind die Handmuskeln beiderseits. Hals- und Gesichtsmuskeln zeigen normale Verhältnisse.

In der ruhigen Rückenlage des Patienten fällt zunächst auf, dass beide Beine stark nach aussen rotirt sind, Hüft- und Kniegelenke sind dabei in geringer Beugung, die Sprunggelenke in Plantarflexion. Dabei hat besonders der linke Fuss eine sehr ausgesprochene Neigung zur Varusstellung. Lässt man den Patienten die Zehen bewegen, so gelingen Beugebewegungen gut, wenn sie auch nicht sehr kraftvoll ausfallen; mangelhaft, kraftlos und die normalen Grenzen nicht erreichend, sind die Streckbewegungen. Bewegungen im Sprunggelenk sind so gut wie unausführbar. Wenn Patient dazu aufgefordert wird, so kann er in irgend erheblichem Umfange derartige Bewegungen gar nicht ausführen, ohne dass er gleichzeitig das Kniegelenk beugt und streckt. Bei fixirtem Knie hingegen erfolgen nur Bewegungen der Zehen. In sehr ausgiebigem Grade dagegen und mit erheblicher Kraft kann Patient den Fuss adduciren, d. h. die Fussspitze nach Innen führen; dabei tritt beiderseits die Supinationsstellung des Fusses, also die Senkung des äusseren Fussrandes, stark hervor. Lässt man den Patienten das linke Kniegelenk beugen, so gelingt diese Beugung bis etwas über den rechten Winkel hinaus, jedoch nur unter Zuhilfenahme anderer Muskeln, als zu der gewöhnlichen Beugung des Unterschenkels erforderlich sind. Patient stellt den Fuss stark in Adduction und Supination und macht fortwährende Bewegungen mit demselben. Man sieht dabei durch die Haut hindurch die Wadenmuskeln sich stark kontrahiren. Ueber diese Grenze hinaus ist eine active Beugung vollkommen unmöglich. Ganz dieselben Verhältnisse finden sich rechts, nur ist hier der Effect der intendirten Bewegung ein noch viel geringerer. Die äusserste Grenze der Beugung erreicht noch nicht einen rechten Winkel. Noch besser übersieht man diese Verhältnisse bei Bauchlage des Patienten. Die Beugebewegungen geschehen mit minimaler Kraft, selbst ein sehr geringer Widerstand kann durch dieselbe nicht überwunden werden. Das gebeugte Knie vermag Patient beiderseits nur mit Zuhilfenahme des Fusses zu strecken. Er macht fortwährende Ab- und Adductionsbewegungen desselben und bringt so durch allmäliges Vorwärtsrutschen auf der Unterlage den Fuss in die gestreckte Stellung. Ohne diese Fussbewegungen kommen nennenswerthe Streckeffekte überhaupt nicht zu Stande. Auch die Beugung im Hüftgelenk ist sehr defect, und es gelingt auch bei den äussersten Anstrengungen nicht, den Oberschenkel bis zum rechten Winkel zu beugen. Die Kraft der Bewegung ist gleichfalls eine ausserordentlich geringe, so gering, dass sie die Schwere der Extremitäten nicht überwinden kann, so dass Beugebewegung nur beim Unterstützen des Gliedes eintritt. Die Extremitäten liegen, wie bereits erwähnt, immer nach aussen rotirt; eine Rotation nach einwärts ist zwar möglich, doch geschieht auch sie mit sehr geringer Kraft. Auch die Rotation nach aussen ist äusserst kraftlos. Die Streckung des gebogenen Hüftgelenkes ist nur in der Rückenlage, wenn die Schwere diese Bewegung unterstützt, möglich; in

der Bauchlage kann Patient das Hüftgelenk nicht strecken. Patient ist fort-dauernd zum Sitzen und Liegen verurtheilt; stehen kann er gar nicht. Versucht man es, ihn aufzustellen, so knickt er sofort in allen Gelenken zusammen.

Die Bewegungen der Finger sind nach allen Richtungen hin möglich und geschehen prompt und geschickt, doch ist der Händedruck auf beiden Seiten auffallend schwach. Auch die Beugungen und Streckungen im Handgelenk sind vorhanden, doch sind auch sie sehr kraftlos und können nicht den geringsten Widerstand überwinden. Noch schwächer sind Pro- und Supinationsbewegungen, besonders die letzteren. Beugebewegungen im Ellenbogengelenk sind wohl möglich, doch geschehen sie mit Hülfe anderer Muskeln als in der Norm. Patient stellt dabei das Handgelenk in starke Hyperextensionsstellung und contrahirt die Streckmuskulatur des Vorderarms. Auch diese Bewegungen sind von ausserordentlicher Kraftlosigkeit, links noch schwächer als rechts. Eine Contraction der Beugemuskeln des Oberarms ist dabei durch die Palpation gar nicht zu erkennen. Sehr viel besser sind die Streckbewegungen in dem Ellbogengelenk. Man fühlt dabei deutlich die Contractionen der Streckmuskeln; doch ist auch die Kraft dieser Bewegungen sehr erheblich herabgesetzt.

In der Schulter erheben kann Patient die oberen Extremitäten gar nicht, beim Versuche wird die Schulter in die Höhe gezogen und die Hand eine Spur zur Seite geschleudert. Dabei fühlt man deutlich die Contraction der starken Deltamuskeln. Ebenso wenig kann Patient den Arm nach vorn erheben. Will er den Arm mit dem der anderen Seite auf der Vorderfläche des Rumpfes kreuzen, so kann er dies nur mit Hülfe einer Schleuderbewegung, welche durch Contraction der Reste des Pectoralis major zu Stande kommt, ein wirkliches reguläres Hinüberführen der Arme ist unmöglich. Auf den Rücken kann er gleichfalls die Arme bis zu einer gewissen Grenze schleudern. Alle diese Bewegungen geschehen selbstverständlich ohne die allermindeste Kraft. Die Schulterblätter nach Innen gegen die Wirbelsäule zu ziehen, kann Patient überhaupt gar nicht. Auch in die Höheziehen der Schultern ist sehr wenig ausgiebig und kraftlos. Die Hand zum Munde führen, um zu essen, kann Patient nur dann, wenn er den Kopf stark gegen den Rumpf beugt, und auch unter dieser Bedingung bedarf es zur Ausführung eines ganz enormen Kraftaufwandes. Die Bewegungen der Halsmuskeln, Drehungen und Beugungen des Kopfes nach vorn und hinten sind intact und geschehen mit vollkommener Exactheit. Aus der horizontalen Lage in die sitzende Stellung übergehen kann Patient nur mit sehr vieler Mühe nach sehr vielen misslungenen Versuchen und fühlbarer Contraction fast aller Rumpf- und Extremitätenmuskeln. Sitzt er einmal, so kann er die sitzende Stellung beliebig lange beibehalten, ohne auffallend zu ermüden. Streckung der Wirbelsäule ist, soweit sich dies bei dem Patienten prüfen lässt, absolut unmöglich.

Die elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln ist für den faradischen, wie galvanischen Strom herabgesetzt, wie ein Vergleich mit einem

gleichaltrigen gesunder Individuum lehrte. Qualitative Abweichungen der Erregbarkeit sind nicht vorhanden.

Die Haut der unteren Extremitäten ist auffallend kühl, von livider Färbung und von reichlichen, dunkel gefärbten Venennetzen durchzogen, welche derselben ein marmorirtes Aussehen verleihen. Seine Tastempfindungen sind vollkommen erhalten, leise Berührungen empfindet er, localisiert sie richtig, unterscheidet Nadelspitze und Nadelknopf.

Auch die Schmerzempfindung ist ganz intact, ebenso ist der Temperatursinn äusserst fein und der Drucksinn der Haut vollkommen unversehrt. Passive Bewegungen percipirt der Kranke vollkommen und sind selbe ohne Widerstand auszuführen.

Nirgends zeigen sich Spannungen oder Steifigkeiten der Muskeln. Auch die Reflexerregbarkeit ist normal, eher etwas gesteigert. Die hypertrofischen Muskeln sind überall etwas auf Druck empfindlich, jedoch ist diese Empfindlichkeit keine hochgradige. Patellarsehnenreflexe fehlen, ebenso wenig lassen sich andere Sehnenreflexe erzielen.

Von Seiten der Respirations- und Circulationsorgane sind keinerlei Störungen vorhanden. Die Vorgänge der Verdauung sind bis auf eine geringe Neigung zu Stuholverstopfung ganz normal. Der Urin wird in normaler Menge entleert, ist hellgelb, frei von Eiweiss und Zucker, reagirt sauer und hat ein specifisches Gewicht von 1012.

Diesem aus dem Jahre 1876 stammenden Krankheitsbericht ist bis zu dem am 3. Juli 1879 erfolgten Tode des Patienten in Kürze folgendes nachzutragen. Bis gegen Ende des Jahres 1878 erhielt sich der Zustand ohne wesentliche Veränderungen in der oben geschilderten Weise, nur die Bewegungsfähigkeit in den verschiedenen Muskelgruppen der unteren Extremitäten war noch weiter unter das frühere Niveau gesunken. Insbesondere gingen jetzt die Beugebewegungen der Zehen nur noch sehr unvollkommen von statthaften und ihre Streckbewegungen waren nur minimal zu sehen; auch die Adduction des Fusses, die Beugung im Knie- und Hüftgelenk waren in weit geringeren Grenzen ausführbar. An den oberen Extremitäten liessen sich keine wesentlichen Fortschritte des Leidens erkennen. Die früher derbe Consistenz der linken Wadenmusken war allmälig geschwunden, die Muskeln fühlten sich vielmehr abnorm weich und schwammig an. Denselben Eindruck einer teigigen Fettmasse machten auch die übrigen hypervoluminösen Theile, besonders die hinteren Abschnitte der Deltamuskeln, die Infraspin. und die Ter. major. Proportional den zunehmenden Functionsstörungen war auch in den verschiedenen zu wiederholten Malen geprüften Muskeln die (directe und indirecte) Erregbarkeit auf beide Stromesarten noch weiter vermindert, wie die Vergleichung mit den aus einer früheren Zeit vorliegenden Tabellen ergab. Niemals fand sich bei den bis zum Tode vielfach und genau vorgenommenen elektrischen Prüfungen sämmtlicher Körpermuskeln Entartungsreaction, obwohl natürlich speciell darauf gefahndet wurde. Schliesslich gingen die Wadenmuskeln ihrer elektrischen Erregbarkeit vollständig verlustig, während diese sonst noch überall erhalten blieb, besonders gut an den Muskeln des Daumen-

und Kleinfingerballens, in auffallendem Gegensatz zu der beträchtlichen Herabsetzung in den übrigen Handmuskeln. Die mechanische Muskelerregbarkeit war proportional der elektrischen herabgesetzt, resp. aufgehoben, ohne qualitative Änderung. Im December 1878 stellten sich Athembeschwerden, Husten und Schmerzen in der Brust ein. Die Untersuchung ergab eine beginnende Infiltration der linken Lungenspitze, welche in den nächsten Monaten sich weiter ausbreitete und auch die rechte Seite befiel. Jetzt begann auch in rapider Weise das Allgemeinbefinden zu leiden und trotz des eine Zeit lang noch gut erhaltenen Appetits machte sich eine zunehmende allgemeine Abmagerung bemerklich. Diese zeigte sich in besonders auffälliger Weise an den hypervoluminösen Muskeln der unteren Extremitäten. Kurze Zeit vor dem Tode betrug der grösste Umfang der Wade 25,5 Ctm., Mitte des Oberschenkels 29, obere Drittel des Oberschenkels 29,8, dicht oberhalb des Handgelenks 13,0, Mitte des Vorderarms 17,5, des Oberarms 13,5, dicht unterhalb der Schulter 17,0. Anfang Juni 1879 traten Fiebererscheinungen auf, mit morgendlichen Remissionen und abendlichen Exacerbationen bis zu 39,8. Am 20. Juni linksseitige und bald darauf rechtsseitige Pleuritis. Am 3. Juli Exitus letalis.

Die drei Stunden nach dem Tode erfolgte Obduction (Herr Professor Binswanger, zur Zeit I. Assistant des hiesigen pathologischen Instituts) ergab Folgendes:

Dem Alter entsprechend mittelgrosse männliche Leiche. Beide Füsse in Equinusstellung, die Kniegelenke in mässiger Beugecontractur, Zehen und Finger leicht beweglich. Die Hautdecken allgemein sehr blass, die Muskulatur des ganzen Körpers fühlt sich ausserordentlich schlaff, stellenweise an den Oberarmen, besonders aber an den Ober- und Unterschenkeln teigig an.

Das Unterhautfettgewebe spärlich. Beim Abtrennen der Haut und des Unterhautzellgewebes springen die Muskeln sowohl an den Extremitäten als am Rumpfe als schwefelgelbe Platten vor. Während aber die Muskulatur der oberen Extremitäten und des Rumpfes allgemein verdünnt und verschmälert ist, springen die Muskelbüche des Ober- und Unterschenkels, hauptsächlich die an der Hinterfläche gelegenenen, als breite, sich schwammig anführende Massen vor. In hochgradigster Weise zeigen sich die Brust- und Bauchmuskeln, die oberflächliche Rückenmuskulatur und die beiden Sternocleidomastoidei zu auffallend dünnen Platten atrophirt, die deutlich ein streifiges Aussehen besitzen. Zwischen den schmalen, schwefelgelben Streifen, welche die einzelnen Muskelbündel repräsentiren, finden sich breitere Abschnitte straffen Bindegewebes. Am stärksten zeigt sich diese Veränderung an den beiden Pectorales maj., die zu 1,5 Mm. im Durchmesser betragenden Platten verdünnt sind. Die Pectorales minores sind nur als 4—5 durch ziemlich weite Interstitien getrennte Muskelstreifen sichtbar. Die Musc. intercostales zeigen sich als ziemlich breite Bündel von hellgelber Färbung. Makroskopisch anscheinend fast ganz intact erscheinen die Musc. sternohyoidei, thyreo-hyoidei, der Biventer maxillae, die stylo-glossi. Die Masseteren blassroth, mit wenigen schwefelgelben streifigen Muskelbündeln; letztere allgemein schmal, das inter-

stitielle Zellgewebe verbreitert. Die Zunge auffallend breit und gross, die Zungenmuskeln blassroth, von guter Consistenz, an der Unterfläche in der Nähe der Basis finden sich vereinzelt auf der Schnittfläche leicht vorspringende, wie gequollen erscheinende schwefelgelbe Muskelbündel. Sowohl die Becken- als die Schultermuskulatur, ferner die Muskeln der oberen und unteren Extremitäten, zeigen sich in hochgradigster Weise verändert. Auffallend gut erhalten sind die Muskeln des Thenar und des Antithenar, die als dunkelrothe, derbere Muskelbüche hervortreten. Im Gegensatz hierzu sind die M. interossei auffallend dürtig zu schmalen, platten, fettähnlichen Strängen umgewandelt. Bei der specielleren Untersuchung der Oberschenkel fällt die ungleiche Enartung der Mm. sartorius und gracilis auf; während sie links von hellrother Färbung und guter Consistenz erscheinen und nur in den Interstitien etwas fettricher sind, zeigt sich rechts der Muskel beträchtlich platter, verbreitert, von rein schwefelgelber Färbung, die Muskelbündel sehr schmal, das interstitielle Gewebe stellenweise sehnig und von Fett durchwachsen. Die Muskulatur an der hinteren Fläche des Oberschenkels, des Unterschenkels und des Fusses in hochgradigster Weise verändert. Die Wadenmuskulatur beim Durchschneiden der Hautdecken wie grosse Fettklumpen hervorspringend. Der Herzmuskel im Gegensatz zur Körpermuskulatur von schön braunrother Färbung und derber Consistenz, doch finden sich an einzelnen Stellen auf dem Durchschnitt narbige, sehnigweisse Stränge, an anderen Stellen kleinere fleckige, hellgelbe Verfärbungen. Die Dicke des linken Herzens 11 Mm., des rechten 7. Das Zwerchfell von braunrother Färbung und gleichmässig guter Consistenz. Die Kehlkopfmuskulatur blassroth. Die Muskulatur der Harnblase verdickt, stark contrahirt, von blassgrauer Färbung.

Verhältnissmässig breiter, sehr blutreicher Schädel. Die Diploë auf dem Durchschnitt sehr breit, die äussere Tafel sehr dünn, auf der Oberfläche zierliche dünne Gefässzeichnungen, besonders auf der Höhe der Scheitelbeine. Die Dura mater zeigt keinerlei Veränderung, die Pia mater überall dünn und durchscheinend. Das Gehirn von sehr guter Consistenz, die Rinde hellgrau, von mittlerer Breite, in der weissen Substanz enge und spärliche Gefäßlöcher. Das ganze Gehirn ohne irgend welche Besonderheit. Die Dura mater des Rückenmarks relativ dünn und blutarm, der Sack derselben von mittlerer Weite. Die Pia mater durchweg zart und durchscheinend, die Gefässe eng, auf der Hinterfläche mit Blut gefüllt und mässig geschlängelt, auf der Vorderfläche durchweg blutleer. Das Rückenmark selbst von blassweisser Färbung, sehr guter Consistenz, dem Alter entsprechendem Volumen, überall symmetrisch. Auf dem Durchschnitt die graue und weisse Substanz sehr blass, die graue an allen Stellen deutlich gezeichnet. Die austretenden Wurzeln zeigen nirgends Veränderungen, ebenso die Nerven der Cauda equina ein völlig normales Verhalten. Die peripheren Nerven, die Spinalganglien und die Sympathici makroskopisch ohne jede Veränderung.

Anatomische Diagnose: Pseudohypertrophie (lipomatosa) musculorum fere omnium corporis, Pneumonia caseosa et ulcerosa lobi superioris

pulmonis utriusque; Pleuritis tuberculosa et partim adhaesiva, Hyperaemia et Oedema lobi inferioris pulmonis utriusque.

Fast sämmtliche Körpermuskeln waren dem verderblichen Process anheimgefallen. Die M. glutaei, die an der hinteren Fläche des Oberschenkels gelegenen Muskeln und die Gastrocnemii zeigten parallel dem grössten Volumen auch die intensivste Fettdurchwachung, so dass sie makroskopisch sich als reines Fettgewebe präsentirten und nur eine undeutlich streifige Anordnung noch von dem früheren Muskel Kunde gab. Auffallend war die Differenz zwischen den M. sartor. und gracil. beider Seiten, welche rechts die intensivsten Veränderungen darboten, links dagegen relativ wenig betroffen waren. Von äusserst reducirtem Volumen — doch ebenfalls mit stärkster Fett- und Bindegewebsentwickelung — waren die Muskeln des Rumpfes und der oberen Extremitäten. Von den Gesichtsmuskeln erschienen die Masseteren nicht unbeträchtlich befallen und auch die Zunge war auffallend breit und gross und liess einzelne gelb verfärbte Stellen erkennen. Hervorzuheben wäre endlich noch das gegensätzliche Verhalten der makroskopisch gut aussehenden kleinen Muskeln des Daumen- und Kleinfingerballens und der schwer veränderten Mm. interossei. Auch am Herzen fanden sich vereinzelte krankhafte Partien. Das ganze peripherische und centrale Nervensystem erwies makroskopisch als völlig normal.

Die verschiedensten Muskeln und die nervösen Organe wurden von mir sowohl im frischen als im gehärteten Zustande einer eingehenden mikroskopischen Untersuchung unterworfen. Die Prüfung sehr zahlreicher Zerzupfungs- und Schnittpräparate der Muskeln ergab Folgendes:

An den Muskeln, welche bereits makroskopisch die hochgradigsten Veränderungen aufwiesen, fanden sich in überwiegendem Maasse Fettgewebe und nur einzelne zerstreute oder in kleinen Gruppen vereinigte Muskelfasern. Eine hyperplastische Bindegewebsentwickelung war dabei nicht zu erkennen. Die Muskelfasern selbst von verschiedenen Dimensionen, doch überwiegend schmäler als normal, nur vereinzelte mit punktförmiger Trübung, der grösste Theil mit schöner Querstreifung und ziemlich beträchtlichem, doch nicht übermässigem Kernreichthum, keine hypertrophischen Fasern. Von Interesse war der Vergleich der Präparate aus den linken Wadenmuskeln mit den aus einer fünf Jahre zurückdatirenden Krankheitsperiode stammenden und aufbewahrten Präparaten (aus dem während des Lebens excidirten Muskelstückchen). In den älteren war die Zahl der Muskelfasern eine weit grösere, es überwogen die normalen Durchmesser und die interstitielle Bindegewebswucherung war eine viel stärkere im Verhältniss zu der ja auch sehr massenhaften interstitiellen und interfibrillären Fettentwicklung. Auch die Zahl der in dem Bindegewebe liegenden Kerne und spindelförmigen Elementen erschien wesentlich grösser.

An den übrigen Muskeln ergab sich als constanter Befund die interstitielle Fett- und Bindegewebshyperplasie, mit Ueberwiegen der ersten in der Mehrzahl der Präparate, auch aus solchen Muskeln, die weniger intensiv betroffen waren. Die Primitivfasern verschmälert, zum grossen Theil völlig atrophisch, neben noch normalen Fasern; die Querstreifung gut erhalten, nur ausnahmsweise an einzelnen Stellen der Muskelfaser feinkörnige, nach Essigsäurezusatz schwindende Trübung, keine sehr auffallende Vermehrung der Muskelkerne. Hypertrophische Fasern wurden nicht gefunden. Von einzelnen Muskeln erwähnen wir besonders folgende: a) Augenmuskeln. An einer Zahl von Präparaten sah man an einzelnen Stellen des Bildes reichliches interstitielles traubenförmiges Fettgewebe; zwischen den einzelnen Fasern ebenfalls zahlreiche Fettzellen und mässig verbreiterte Bindegewebsstränge. An den Gefässen hie und da Verdickung der Adventitia, kein besonderer Kernreichthum. Die Muskelfasern von verschiedenen Dimensionen, doch die überwiegende Zahl innerhalb normaler Grenzen, nur spärliche verschmälert, alle aber mit gut erhaltenner Querstreifung. b) Zunge. An einzelnen Stellen — entsprechend dem makroskopischen Befunde — reichliche interstitielle Fettwucherung mit nur geringer Bindegewebsvermehrung. (Vergleiche mit normalen Zungenmuskeln bestätigten das pathologische Verhalten.) Muskelfasern selbst ohne Besonderes. c) Kehlkopf. An zahlreichen Partien sehr beträchtliche Fettansammlung und reichliches Bindegewebe mit vielen auffallend atrophischen Muskelfasern, neben normal breiten. Die Querstreifung unversehrt. Eine gewisse Anzahl Fasern zeigt eine transversale Zerkleüftung in cylindrische Fragmente von verschiedener Länge, an welchen aber die Querstreifung zumeist gut erhalten ist. In den einzelnen Zwischenräumen mässig reichliche Kernhaufen. d) Herz. An verschiedenen Stellen auffallend breite Interstitien mit sehr viel Fett und ziemlich reichlichem Bindegewebe. Muskelfasern normal. e) Daumenballen. Zum Theil hochgradige interstitielle, theilweise auch interfibrilläre Fettentwicklung. Keine wesentliche Bindegewebshyperplasie. Adventitia der Gefässen nicht verdickt, keine Vermehrung der Kerne. Muskelfasern intact, nur ganz vereinzelte parenchymatos getrübt. f) Ileopsoas. Sehr viel interstitielles und interfibrilläres Fett, relativ wenig Bindegewebe. Nirgends Kernwucherung. Neben normalen Muskelfasern zahlreiche verschmälert, einzelne mit feinkörniger Trübung, andere in transversalem Zerfall, einzelne korkzieherartig gewunden.

Die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks und der betreffenden Nerven (zum grösseren Theil erst nach der Härtung in Müller'scher Flüssigkeit, zum Theil aber auch im frischen Zustande) ergab ein absolut negatives Resultat. Die Durchsicht sehr zahlreicher Schnitte durch die ganze Länge des Rückenmarks (mit Carmin und Hämatoxylin gefärbt) erwies den gesammten Markmantel als vollständig intact. Ebenso wenig war irgend eine pathologische Veränderung der grauen Substanz vorhanden; insbesondere zeigten sich die Vorderhörner sehr gut entwickelt, ohne jede Difformität, und ihre Ganglienzenellen in normal zahlreicher Menge und in sehr

guter Ausbildung\*). Die Wurzeln, die peripherischen Nerven, die Sympathici ebenfalls in durchaus normalem Zustande.

Unser Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln — ein typisches Beispiel dieser Krankheit — zeichnet sich durch die ausserordentliche Verbreitung aus, welche der krankhafte Process gewonnen hatte; fast das gesammte Muskelsystem zeigte die schwersten Veränderungen. Die bisher wenig beachtete Gesichts- (Masseter), Augen-, Kehlkopf-, Zungen- und Herzmuskulatur boten zum Theil bereits makroskopisch sichtbare Abweichungen vom normalen Verhalten. In dem von Brieger\*\*) sehr genau untersuchten Falle fanden sich in den Gesichts-, Kehlkopf-, Zungenmuskeln und im Zwerchfell Zerklüftung und parenchymatöse Trübung der Fibrillen, während die interstitiellen Wucherungen hier ganz in den Hintergrund traten.

Die Volumszunahme der Waden wurde ca. zehn Jahre vor dem Tode des Knaben zum ersten Mal bemerkt, doch beweist der Umstand, dass er erst mit vier Jahren laufen lernte und von Beginn an den eigenthümlich watschelnden und ungeschickten Gang darbot, dass das Leiden bereits in den ersten Lebensjahren bestand, resp. angeboren war. In ätiologischer Hinsicht bemerkenswerth ist die Erkrankung des Grossvaters, welcher offenbar an einem chronischen Rückenmarksleiden zu Grunde gegangen war. Weitere hereditäre Momente waren nicht zu eruiren. Der von der Mehrzahl der Autoren betonte Einfluss ärmlicher Aussenverhältnisse und einer feuchten und kalten Wohnung trifft auch für unsern Fall zu, in dem überdies — wie in zahlreichen anderen Beobachtungen — die verschlimmernde Einwirkung einer Erkrankung an Masern zu Tage trat. Hervorzuheben ist ferner das Auftreten epileptischer Anfälle im Alter von 6—8 Jahren. Bekanntlich existiren eine Anzahl von Beobachtungen, in welchen Complicationen mit cerebralen Neurosen (Epilepsie, Schwachsinn, Idiotie etc.) vorhanden waren.

Im Verein mit den bisher bekannten zuverlässigen Obductionsergebnissen lehrt unser Fall, dass die Pseudohypertrophie der Muskeln eine primäre Myopathie ist. Die klinische Geschichte des Leidens enthält eine grosse Zahl wohl constatirter Thatsachen, welche als die wichtigste Ursache eine hereditäre

\*) In einem (sonst völlig normalen) Schnitte aus dem oberen Dorsalmark fand ich im rechten Vorderhorn eine Ganglienzelle mit zwei Kernen. Mein geehrter Freund Binswanger hat einzelne Stücke des Rückenmarks auch mikroskopisch untersucht und gleichfalls ein normales Verhalten constatirt.

\*\*) Deutsches Archiv f. klin. Med. 22. Bd. S. 207.

(congenitale) Krankheitsanlage unzweifelhaft darthun und so ergiebt sich, unserer heutigen Kenntniss entsprechend, von selbst die Annahme, dass der Pseudohypertrophie eine congenitale myopathische Disposition zu Grunde liegt. (Gowers und Schultze sprechen von einer „abnormen Entwicklung“ des Muskelsystems.) Dass mit dieser häufig auch eine neuropathische Diathese verbunden ist, beweisen die zahlreichen Fälle, in welchen offenbar nicht zufällige Combinationen mit Schwachsinn, Epilepsie etc. constatirt wurden. Die solidarische Verknüpfung oder wenigstens nahe Verwandtschaft beider erscheint durch das gemeinsame Vorkommen der Pseudohypertrophie und degenerativer Neuropathien in ein und derselben Familie unzweideutig bewiesen. Ein in dieser Hinsicht lehrreicher Fall wird weiter unten mitgetheilt.

Der anatomische Muskelbefund sowie gewisse klinische Symptome sprechen dafür, dass die Friedreich'sche Auffassung, nach welcher es sich bei der Pseudohypertrophie genau ebenso wie bei der progressiven Muskelatrophie um eine chronische Myositis handelt, so dass wir in der Krankheit nur eine modifizierte Form der Muskelatrophie zu erblicken haben, zurückgewiesen werden muss.

Der bekannten Theorie, welche Friedreich über die Entstehung spinaler Veränderungen bei progressiver Muskelatrophie aufgestellt hat, würden gerade die negativen Befunde bei der Pseudohypertrophie, unter der Voraussetzung des entzündlichen Charakters des Muskelleidens, unüberwindliche Schwierigkeiten entgegenstellen. Es müssten sich eben dann in einem Falle von so langer Dauer und mit so diffuser Verbreitung des Processes wie dem unserigen secundäre Rückenmarksveränderungen entwickelt haben. Auch der in so jugendlichem Alter eingetretene Functionsausfall der unteren Extremitäten an und für sich hatte trotz der vielen Jahre keinerlei centrale Aplasien zur Folge gehabt.

Ueber die Art und Weise, wie die bei der Pseudohypertrophie vorgefundenen Muskelveränderungen zu Stande kommen, hat Charcot sich bekanntlich für die Annahme zweier Krankheitsstadien ausgesprochen. Das erste Stadium ist durch die Bindegewebshyperplasie und die einfache Atrophie einer gewissen Zahl von Muskelprimitivbündeln charakterisiert. (Cirrhose.) Erst in der zweiten, klinisch durch die beträchtliche Volumszunahme gekennzeichneten Periode kommt es zu der excessiven Fettsubstitution. In dieser Hinsicht ist aus unserer Beobachtung der Umstand von Interesse, dass die linksseitige Wadenmuskulatur in einem früheren Krankheitsstadium eine derbe Consistenz darbot, während sie später sich abnorm weich und schwammig an-

fühlte. Auch nach Aussage der Mutter waren die Waden im Beginne „dick und hart“. Die histologische Untersuchung fünf Jahre vor dem Tode — allerdings schon mehrere Jahre nach der deutlichen Volumsvermehrung der Wadenmuskulatur — ergab neben einer grösseren Anzahl normaler Muskelfasern und der reichlichen Fettgewebswucherung, eine weit stärkere interstitielle Bindegewebsentwicklung (mit zahlreichen Kernen und spindelförmigen Elementen), als die postmortale Untersuchung derselben Muskeln, welche jetzt fast vollständig durch Fettgewebe substituirt waren und von reichlichen Bindegewebsfibrillen nichts mehr erkennen liessen. Das hyperplastische Bindegewebe hatte während dieser letzten Entwicklungsphase des Krankheitsprocesses eine vollständige Metamorphose im Fettgewebe erlitten. Diesem zu Gunsten der Charcot'schen Hypothese sprechenden Verhalten steht jedoch eine widersprechende Thatsache gegenüber. In der Daumenballenmuskulatur, welche makroskopisch ein normales Aussehen darbot, ergab die mikroskopische Untersuchung bereits eine reichliche Fettentwicklung, während eine stärkere Bindegewebshyperplasie nicht vorhanden war. Dabei verhielten sich die Muskelfasern — bis auf ganz vereinzelte parenchymatos getrübte — intact. Während des Lebens war keine wesentliche functionelle Störung vorhanden und die elektrische Contractilität bis zum Tode gut erhalten. Auch in der Zunge fand sich neben nur geringer Bindegewebsvermehrung eine reichliche interstitielle Fettwucherung und trotzdem war von einer Verschmälerung der Muskelfasern nicht die Rede. Dem Mangel einer ausgesprochenen cirrhotischen Veränderung entsprach der normale Querdurchmesser der Muskelfasern. Ich glaube mich darnach zu der Annahme berechtigt, dass nicht die reichliche Fettwucherung als die Ursache der Atrophie angesprochen werden kann, sondern einzig und allein die primäre Bindegewebshyperplasie, welche, in genügendem Grade entwickelt, den einfachen Druckschwund der Primitivfasern herbeiführt. Wie bereits erwähnt, nehmen die Muskelemente selbst an dem krankhaften Process einen nur sehr geringen activen Anteil.

So verhielt es sich in unserem Falle und — mit vereinzelten Ausnahmen — in fast sämmtlichen reinen Beobachtungen. Die Charcot'sche — übrigens schon von Billroth ausgesprochene — Hypothese, dass eine hyperplastische Bindegewebsentwicklung der Fettbildung vorausgehe, dürfte wohl für die Mehrzahl der Fälle zutreffen und wird durch die bei unserem Kranken zu verschiedenen Zeiten wiederholte anatomische Untersuchung desselben Muskels direct bewiesen. Das Verhalten der Thenarmuskulatur

zeigt jedoch, dass nicht alle Muskeln eines Falles in derselben typischen Weise Reihenfolge gesetzmässig erkranken müssen.

## II.

Paul F., 8 Jahre alt, trat am 8. November 1875 in meine Behandlung.

Anamnese. Der Vater des Knaben, Kohlenhändler, ist gesund und arbeitsfähig und war auch früher im wesentlichen frei von Krankheiten. Aber schon vor der Verheirathung war er regelmässigem und reichlichem Alkoholgenuss ergeben, ohne jedoch bisher schwere Erscheinungen von chronischem Alkoholismus darzubieten. Nach Aussage seiner Frau ist er an Brannwein und Bier so gewöhnt, dass er sehr grosse Quantitäten davon verträgt. Trotzdem pflegt er mehrmals in der Woche leicht berauscht zu sein. Die Mutter des Patienten ist eine sehr verständige, wirthschaftliche und gesunde Frau, ihre Familie frei von jeder erblichen Anlage. Ganz anders aber sieht es in der des Mannes aus: Seine Mutter wurde etwa im Alter von 40 Jahren geisteskrank und starb ungeheilt nach einem mehrjährigen Aufenthalt im Irrenhause. Von seinen Schwestern erkrankte die eine bereits im jugendlichen Alter an Epilepsie und wurde später schwachsinnig. Eine zweite Schwester blieb gesund, aber deren einzige Tochter ist ebenfalls epileptisch und blödsinnig. Ausserdem existirt noch ein älterer Bruder, der sehr solide und in geordneten Verhältnissen lebt. Er sowohl wie seine Kinder erfreuen sich der besten Gesundheit. Der kranke Knabe hatte 5 Geschwister, von welchen ein Mädchen, 9 Monate alt, an einem Luftröhrentacorrh., 2 Knaben im Alter von 3 resp. 14 Monaten an Krämpfen gestorben sind. Von den noch lebenden älteren ist die eine vollständig gesund, während die andere an einer in ihrem zweiten Lebensjahr entstandenen Lähmung und Abmagereitung des linken Beines leidet. Ueber die Entstehung derselben giebt die Mutter an, dass das Kind, welches zur Zeit bereits gut laufen konnte, plötzlich fieberhaft, unter Erbrechen, doch ohne Krämpfe, erkrankt sei; zwölf Stunden nach dem Beginn der Erkrankung war die untere Extremität vollständig gelähmt. Nach einiger Zeit erholte sie sich zwar wieder, blieb aber dauernd in Wachsthum und Ernährung beeinträchtigt, so dass das jetzt 12 Jahre alte Mädchen stark hinkt. Im Uebrigen aber ist sie gesund. Die später von mir selbst vorgenommene Untersuchung ergab: Verkürzung des linken Beins, hochgradiger Pes varo-equinus, sehr bedeutende Atrophie der Unterschenkelmuskulatur mit fast vollständiger Aufhebung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit. Nur mit maximalen Strömen lassen sich vom Nerven aus Zuckungen auslösen; die Muskulatur an der vorderen äusseren Seite des Unterschenkels zeigt deutliche Entartungsreaction. (AnSZ > KaSZ, Zuckung träge.) Die Sensibilität ungestört.

Der Kranke selbst war in seinem ersten Lebensjahre kräftig entwickelt und stets gesund. Schon am Ende des ersten Jahres konnte er laufen und zeigte auch später keine Abnormität seines Ganges. Im Alter von  $3\frac{1}{2}$  Jahren erkrankte er an den Masern, die mit besonderer Heftigkeit (hohem Fieber etc.)

auftraten. Im Convalescenzstadium derselben bemerkte die Mutter eine auffallende Schwäche der Beine, welche sich allmälig in progressiver Weise steigerte. Schon nach etwa einem halben Jahre soll sich eine Volumsvermehrung der Waden geltend gemacht haben.

*Status praesens.* Der Knabe ist seinem Alter entsprechend gross, geistig und körperlich gut entwickelt, mit normalem Schädelbau und ausser der Gehstörung frei von weiteren Krankheitserscheinungen. Schmerzen sind nicht vorhanden. Der Gang in sehr auffallender Weise verändert; mit gespreizten Beinen und erhobenem inneren Fussrande und nach innen geneigter Fussspitze gelangt er watschelnd nur mühsam fortwärts. Die Lendenwirbelsäule zeigt eine hochgradige lordotische Verkrümmung, der Bauch ist stark nach vorn gewölbt. Nach wenigen Schritten Klagen über grosse Müdigkeit. Das Hinsetzen und Erheben aus der sitzenden Stellung, das Erheben aus der horizontalen Rückenlage fallen äusserst schwer. An den oberen Extremitäten ist nichts Besonderes zu sehen; sie sind im Ganzen mager, aber in allen Theilen gut beweglich. An den Beinen fällt sofort das ungewöhnlich starke Volumen der Unter- und Oberschenkel auf, ganz besonders sind die Waden, und in stärkerer Weise die linke, in ihrem Umfange erheblich vergrössert, auch die Glutaealgegend und die Muskulatur der Lendenwirbelsäule sind hypervoluminös.

Mitte der Wade r. 24 Ctm., l. 25,5,  
 Handbreit oberhalb des Knie r. 26, l. 27,  
 Mitte des Oberschenkels r. 30, l. 29,  
 Gefässfalte r. 33, l. 31.

Die Muskulatur fühlt sich auffallend prall und fest an und an der Haut der Waden, besonders aber an der inneren Fläche der Oberschenkel, sieht man zahlreiche Venennetze, wodurch sie eine bläuliche marmorire Färbung erhalten hat. Ihre Temperatur ist besonders an den Füssen auffallend gering. Passive Bewegungen sind im Knie- und Hüftgelenk ohne Widerstand ausführbar, dagegen macht sich in den Fussgelenken eine mässige Spannung und Resistenz geltend. Die Füsse befinden sich, besonders der rechte, in leichter varo-equinus-Stellung. Die Einzelbewegungen im Gebiete der Unterschenkelmuskulatur, besonders die Plantar- und Dorsalflexion, ebenso die Supination und Pronation werden sehr mangelhaft ausgeführt, während die Beweglichkeit der Zehen noch gut erhalten ist. Beugung und Streckung im Kniegelenk sind nur wenig gestört, dagegen ist der Kranke nicht im Stande, in horizontaler Rückenlage den Oberschenkel gegen den Rumpf anzuziehen. Die Sensibilität ist in ihren verschiedenen Qualitäten ungestört, die mechanische und elektrische Erregbarkeit der Muskeln beträchtlich vermindert, ganz besonders die directe elektrische Reaction auf den faradischen und galvanischen Reiz. Keine Spur von Entartungsreaction.

Die angeordnete elektrische Behandlung wurde nur wenige Tage fortgesetzt und der Knabe entzog sich somit der weiteren Untersuchung und Beobachtung. Erst vor wenigen Monaten, also mehr als 7 Jahre nach meiner ersten Beobachtung, habe ich ihn wieder aufgesucht und von der Mutter mehrere mir damals fehlende wichtige anamnestische Angaben eruiert. Der Kranke liegt

seit einigen Jahren dauernd im Bett mit hochgradig verkrümmten Beinen, die besonders an den Knien sehr stark auseinandergespreizt sind, während die Fersen sich fast berühren und die Fusssohlen einander zugewandt werden, sehr hochgradigem Pes varo-equinus, Beugecontracturen im Knie- und Hüftgelenk. Vor längerer Zeit ausgefühlte Durchschneidungen der Achillessehnen sollen die Disformität der Füsse noch gesteigert haben.

Die Waden sind jetzt von schwammig derbweicher Consistenz, wie ein Lipom, das subcutane Fettgewebe dagegen im Verhältniss zu früher eher verminder. Vollständige Unfähigkeit zu stehen und zu gehen, die Beweglichkeit der Beine äusserst gering, die Sensibilität auf Berührung und Nadelstiche erhalten.

Beträchtliche Atrophie und Bewegungsstörung der Arme, welche nur wenig über die Horizontale erhoben werden können, während die Hände gut beweglich und geschickt geblieben sind. Auch hier und am Rumpfe ist die Sensibilität erhalten. Die vegetativen Functionen gehen in normaler Weise von statthaften, keine Blasenschwäche. Der Knabe ist in seinem Wachsthum auffallend zurückgeblieben und macht den Eindruck eines kaum 10—12jährigen. Geistig ist er zwar vollkommen verständig, doch zeigt er ein auffallend kindliches Wesen und ist bei meinem Besuche mit Ausschneiden von Papierfiguren beschäftigt. Nach Angabe der Mutter bringt er den grössten Theil des Tages mit Spielen zu; Zeichen sexueller Reife fehlen \*).

Auch unsere zweite Beobachtung giebt ein typisches Beispiel der Pseudohypertrophia muscularum. In semiotischer Hinsicht zwar ohne bemerkenswerthes Interesse — die leichte geistige Imbecillität führe ich nur auf den Ausfall jedes geregelten Schulunterrichts und des Verkehrs mit Altersgenossen zurück — erschien sie mir aus ätiologischen Gründen eine besondere Mitheilung zu verdienen. Wie nur wenige Fälle ist sie dazu angethan, den trefflichen Auseinandersetzungen von Möbius zur Stütze zu dienen. Die Degenerescenz der Familie, welcher der kranke Knabe angehört, tritt in überzeugender Weise zu Tage. Durch mehrere Generationen lässt sich der Fluch der erblichen Belastung verfolgen. Einer geisteskranken Mutter entstammt eine epileptisch-blödsinnige Tochter, die zweite gesund gebliebene Tochter überträgt die hereditäre Neuropathie ebenfalls auf ihre Tochter, die im jugendlichen Alter an Epilepsie mit Schwachsinn erkrankt. Die beiden Söhne der geisteskranken Mutter bleiben selbst verschont und ebenso die Kinder des einen, welcher sich durch geordnete Lebensverhältnisse auszeichnet. Der andere dagegen ergiebt sich dem Trunk und in dessen Kindern gewinnt die Degeneration

---

\* ) Der Fall befindet sich bereits bei Möbius (l. c. No. 94) kurz erwähnt, doch ohne genügende anamnestische Daten.

wieder einen manifesten Ausdruck. Von sechs Kindern desselben sterben drei im frühen Kindesalter, zwei davon an Krämpfen. Ein Mädchen erkrankt an einer spinalen Kinderlähmung und das fünfte der Kinder ist unser Knabe, so dass nur ein einziges seine Gesundheit bisher bewahrt hat. Als besonderer Beachtung werth möchte ich die Thatsache hervorheben, dass die eine Schwester des an Pseudohypertrophie leidenden Knaben ebenfalls von einer schweren Läsion des motorischen Apparates betroffen ist, deren anatomischer Ausgangspunkt aber, im Gegensatz zu dem myopathischen Processe, welcher jener zu Grunde liegt, in den spinalen motorischen Centren zu suchen ist. Die Solidarität des motorischen Apparates — spinale Centrum, Nerv und Muskel (Siegmond Mayer) — scheint durch eine derartige klinisch-ätiologische Feststellung treffend illustriert. Welch' wichtige Gelegenheitsveranlassung für den Ausbruch der Pseudohypertrophie die Erkrankung an Masern bildet, geht gerade auch aus dieser Beobachtung — das Gehvermögen war bis zu diesem Zeitpunkte ein ausgezeichnet gutes — deutlich hervor.