

XVI.

Ueber einige seltenere Veränderungen im Muskelapparat.

Von

Prof. Fürstner

in Strassburg i. E.



I. Myotonia acquisita.

Zu den Erkrankungen, deren Genese noch keineswegs genügend geklärt ist, die auch symptomatologisch mancherlei Varianten bieten, gehört zweifellos die Thomsen'sche Krankheit. Neben den typischen Fällen, die durch Heredität, mehrfaches Auftreten in derselben Familie, und zwar schon in früher Kindheit, die durch die bekannten Functionsstörungen im Bereich der meist hypervoluminösen Muskulatur, die durch die Veränderungen der mechanischen und elektrischen Erregbarkeit der letzteren ausgezeichnet sind, kommen, ganz abgesehen von der wechselnden Intensität der vorhandenen Symptome, andere zur Beobachtung, welche die charakteristischen Merkmale nicht vollzählig oder anderweitige Abweichungen aufweisen, welche die Beantwortung der Frage, ist der betreffende Fall als Thomsen'sche Krankheit aufzufassen, wesentlich erschweren.

Diese partiellen Uebereinstimmungen mit dem typischen Bilde der Thomsen'schen Krankheit einerseits, bei grossen Verschiedenheiten andererseits, haben bekanntlich Eulenburg veranlasst, eine bestimmte Affection als congenitale Paramyotonie abzugrenzen, während Gowers einen weiteren verwandten Symptomencomplex „atactische Paramyotonie“ benannt hat; ausserdem finden sich in der Literatur Mittheilungen über mehr oder weniger circumscripte oder intermittirend auftretende Muskelspasmen.

Der nachstehend von mir beschriebene Fall liefert einen weiteren

Beitrag zu den Krankheitsbildern, die in Folge gewisser Uebereinstimmungen mit der Thomsen'schen Krankheit, irrthümlicher Weise derselben gelegentlich zugerechnet werden.

In der Ascendenz des zweiundzwanzigjährigen Buchhalters P. W. sind keine Psychosen oder Neurosen nachweisbar, der Vater starb im sechszigsten Jahre an einer Leberkrankheit, die Mutter im fünfzigsten Jahre an Lungenentzündung. Sechs Brüder sind gesund und kräftig gebaut, aus einer zweiten Ehe, die der Vater schloss, stammen zwei weitere Söhne, die taubstumm sind. Bezüglich der Muskulatur der anderen Kinder sind keine Anomalien bekannt. Patient wurde im zweiten Lebensjahre von Convulsionen betroffen, später war er vollkommen gesund, nur machte sich eine gewisse Neigung zu hypochondrischer Verstimmung bemerkbar.

Im Februar 1891 Schanker ohne Secundärerscheinungen, trotzdem wurde Patient—wegen der Infection—von lebhaften Sorgen gequält. Im Januar 1892 begann die jetzige Erkrankung mit Beschwerden bei der Respiration, die Umgebung hörte bei stärkeren Athembewegungen des Patienten ein pfeifendes Geräusch, während er selbst die Anspannung der Halsmuskeln empfand, und zwar bestand dieses Symptom bei Tag und bei Nacht.

Im März 1892 traten krampfartige Erscheinungen in den Fingern beiderseits auf, besonders nahmen häufig Zeige- und Mittelfinger wider den Willen des Patienten Extensionsstellung an, die nicht sofort zu beseitigen war. Im Juli Beschwerden beim Gehen; Patient blieb beim ersten Schritt am Boden kleben, die Muskeln spannten sich an, das Bein war völlig steif, Weiterbewegung war zunächst unmöglich, erst allmählig gelang es das Hinderniss zu überwinden und Patient konnte schliesslich weite Entfernungen zurücklegen. Allmählig breitete sich die Störung auf weitere Muskelgruppen aus, auch die Intensität der Spannung steigerte sich. Patient schildert die Störung in folgender Weise: nahm er einen Gegenstand in die Hand, vergingen oft 20 Secunden und länger, ehe er die Finger zu lösen vermochte; spreizte oder streckte er die Finger, so konnte er erst nach geraumer Zeit und mit Anstrengung die Stellung ändern. Sehr deutlich machte sich der Tonus beim Händedruck bemerkbar. P. vermochte zu schreiben, im Anfang allerdings oft behindert. Neben den Krämpfen im Bereiche der Halsmuskeln, die bedeutend stärker geworden waren, stellten sich nunmehr auch Contractionen in den Gesichtsmuskeln ein, durch mimische Bewegungen (Lachen, Stirnrunzeln etc.) erzeugte Muskelcontractionen konnten nicht sofort beseitigt werden, auch hier wurden aber die Bewegungen nach Ueberwindung der Spasmen vollkommen frei und unbehindert. In früher Jugend will Patient von allen diesen Störungen nichts gewusst haben, er führt dieselben zurück auf die durch die Infection verursachte Depression, um so mehr, als er bemerkte, dass Gemüthsbewegungen überhaupt steigend auf die Störungen wirkten. Die verschiedensten therapeutischen Massnahmen waren ohne wesentlichen Erfolg geblieben.

Am 22. Mai 1894 liess sich W. in die Klinik aufnehmen und es ergab sich folgender Status:

Kräftig gebauter Mann mit voluminöser Muskulatur, besonders stark entwickelt ist dieselbe am Vorderarm, an den Waden, auch die Muskeln des Rumpfes sind kräftig, wenn auch nicht gleichmässig ausgebildet. Die inneren Organe sind normal, es besteht kein Fieber, nirgends lassen sich Drüenschwellungen nachweisen, Urin frei von Eiweiss und Zucker.

Die Untersuchung des Nervensystems ergab Folgendes:

Pupillen gleich, reagiren prompt, Augenbewegungen intact, die beiden Faciales werden gleichmässig innervirt, die Zunge zeigt keinerlei Abweichung, Geruch, Geschmack, Gehör normal, am rechten Auge ein alter Hornhautfleck. An einer ganzen Reihe von Muskeln, so am Vorderarm, Beugern und Streckern, ferner an der Hand Thenar und Hypothenar lässt sich auch während der Ruhe ein ziemlich hochgradiger Contractionszustand feststellen, die Muskeln fühlen sich auffallend derb und hart an, versucht Patient Bewegungen auszuführen, so steigert sich die Spannung in beträchtlichem Grade. Diese Spasmen stellen sich vereinzelt spontan, vor Allem aber bei intendirten Bewegungen, auch im Bereich der Gesichtsmuskulatur ein, der lachende und weinerliche mimische Gesichtsausdruck bleibt längere Zeit bestehen, ohne dass es Patient zunächst gelänge, denselben auszugleichen. Auch an den unteren Extremitäten, besonders im Bereiche des Quadriceps und der Wadenmuskulatur ist während der Ruhe der Tonus erkennbar; sobald Patient den Versuch macht zu gehen, tritt er besonders stark auf und macht die Fortbewegung zunächst unmöglich. Ist die Spannung einmal überwunden, geht die Muskelthätigkeit immer unbehinderter von Statten. Kurz, die Störungen im Bereich der Muskelthätigkeit, die sich bei intendirten Bewegungen einstellen, entsprechen ganz dem Bilde, das bei typischen Fällen Thomsen'scher Krankheit gewonnen worden ist.

Bei Beklopfen der gespannten Muskeln erhält man häufig überhaupt keine erkennbare Zuckung, erfolgt sie aber, so ist sie kurz, fast blitzartig, von einer trägen Anspannung mit Nachdauer der Contraction ist keine Rede. Hin und wieder sind nach Beklopfen der Muskeln, so besonders deutlich ausgeprägt im Deltoides, fibrilläre Zuckungen erkennbar, die sich allmählig über immer grössere Abschnitte des Muskels fortsetzen und bis zu einem Muskelwogen steigern. Im Allgemeinen ist aber eine Steigerung der mechanischen Muskeleerregbarkeit nicht zu verzeichnen und ebenso wenig ist bei der elektrischen Prüfung nun die für die Thomsen'sche Krankheit charakteristische Reaction erkennbar, weder bei Anwendung des faradischen, noch des galvanischen Stromes. Vor Allem fehlt der träge tonische Charakter der Zuckung und die Nachdauer derselben; die faradische Muskeleerregbarkeit schien im Allgemeinen etwas herabgesetzt zu sein. Die Sehnenreflexe sind auffallend schwach, die Patellarreflexe überhaupt nur mit Anwendung der Jendrassik'schen Methode und auch so nur in geringem Grade auslösbar, es wirkt auch hier offenbar der im Quadriceps bestehende Tonus hemmend.

Die Sensibilität ist intact. Dagegen besteht eine hochgradige Steigerung der vasomotorischen Erregbarkeit, nach geringen Hautreizen bei Druck, Streichen stellt sich an den betreffenden Stellen sofort eine lebhafte Röthung ein,

die längere Zeit fortdauert, sich auf benachbarte Hautpartien erstreckt, zur Serumausscheidung, zur Quaddelbildung kommt es jedoch nicht.

Blase und Mastdarm, Potenz normal.

Die Intelligenz des Patienten ist in keiner Weise beeinträchtigt, die Stimmung ist sehr labil, es prävalirt aber Depression.

Der weitere Verlauf gestaltete sich nun weitaus günstiger, als es nach den früheren resultatlosen therapeutischen Massnahmen zu erwarten war; zur Anwendung kamen prolongirte warme Bäder, systematische Uebungen der Muskeln, Sol. Fowleri, endlich wurde auch von der Suggestion Gebrauch gemacht. Patient verspürte zunächst eine Abnahme der Spasmen in den Händen, die Fingerbewegungen erfolgten leichter, objectiv liess sich am deutlichsten im Bereich der Vorderarmmuskulatur eine Abnahme des Tonus constatiren.

Später trat die Störung im Bereich der Hals-, Schlund- und Respirationsmuskeln immer mehr zurück; auch die mimischen Bewegungen wurden freier. Besonders deutlich liess sich die Besserung verfolgen an den Fingerbewegungen; Spreizen derselben, Schliessen, Händedruck, gelangen unbehindert, besonders wenn Patient sich unbeachtet glaubte, wurden die Bewegungen prompt ausgeführt und wiederholt. Eine erhebliche Beeinflussung der Störung durch psychische Vorgänge war unverkennbar, bei den Prüfungen durch den Arzt, bei Bestehen deprimirter Stimmung liess sich eine Steigerung beobachten, besonders deutlich in der Gesichtsmuskulatur, umgekehrt schien mir oft durch Suggestion eine, wenn auch nur vorübergehende Besserung erreicht zu werden.

Nach einigen Remissionen und erneuten Exacerbationen war jedenfalls das Resultat beim Austritt des Patienten aus der Klinik, der am 14. Juli erfolgte, ein überraschend gutes, die mimischen Bewegungen waren völlig frei, auch im Bereich der Schlund- und Respirationsmuskulatur trat keinerlei Hemmung mehr hervor, die früher am stärksten betroffenen Muskelgruppen, so die des Vorderarms, der Finger, der Oberschenkel fühlten sich nicht mehr so hart an. Die Patellarreflexe hatten an Stärke entschieden zugenommen, sie waren jetzt auch ohne Jendrassik leicht auszulösen, ebenso trat bei Beklopfen der Muskeln eine stärkere locale Wulstbildung hervor. Patient konnte unbehindert grössere Spaziergänge ausführen, die Stimmung war weitaus gleichmässiger geworden, die Neigung zu Depression verschwunden, endlich hatte sich der gesammte Ernährungszustand wesentlich gebessert.

Es wird nun die Frage zu erörtern sein, ist der vorstehende Fall überhaupt als Thomsen'sche Krankheit aufzufassen, repräsentirt er eine Abart derselben oder ist er einer anderen Krankheitsform zuzurechnen. Trotzdem die Hemmungen bei der Muskelaction, das Auftreten des Tonus bei activen Bewegungsimpulsen, die Steigerung unter dem Einfluss von Gemüthsbewegungen, trotzdem die hypervoluminöse Entwicklung vielfacher Muskelgruppen zunächst in überraschender Weise an das bei der Thomsen'schen Krankheit gewonnene Bild erinnerten, darf unser Fall dieser Form nicht zugerechnet werden. Zunächst ist von

einer Wiederkehr der Störung in mehreren Generationsstufen keine Rede, ebenso wenig sind mehrere Mitglieder derselben Generation betroffen. Was das Bestehen einer hereditären Disposition überhaupt angeht, so ist bemerkenswerth das Vorhandensein von Taubstummheit bei zwei Geschwistern des Kranken. Die Zeit des Hervortretens der Störung und ebenso das auslösende Moment (Depressionszustände) würden allein nicht gegen die Annahme echter Thomsen'scher Krankheit sprechen; wohl aber das völlige Fehlen der Veränderungen, welche die mechanische und elektrische Erregbarkeit der Muskeln bei letzterer zu zeigen pflegt. Sodann war bei unserem Kranken der Tonus, wenn auch in überwiegendem Grade, doch nicht ausschliesslich an intendirte Bewegungen gebunden, sondern er trat auch spontan auf. Ebenso würde die lebhaftete Betheiligung der Gesichts- und Respirationsmuskulatur immerhin eine Abweichung von dem typischen Krankheitsbilde darstellen und endlich würde auch der Verlauf, der verhältnissmässig schnelle Erfolg der Therapie die Möglichkeit einer Beeinflussung der Störung auf suggestivem Wege gegen die Zulässigkeit der Diagnose zu verwerthen sein.

Ebenso wenig entspricht das Krankheitsbild den von Eulenburg beschriebenen Fällen, einmal war bei diesen das Vorkommen durch Generationen hindurch und zwar bei mehreren Mitgliedern derselben Generationsstufe sehr ausgeprägt, zweitens fanden sich auch hier gewisse Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit, drittens erwies sich die Kälte als besonders auslösendes Moment, nicht der active Bewegungsimpuls, endlich folgte in diesen Fällen der „Klammheit“ eine lähmungsartige Unbeweglichkeit.

Dass der vorliegende Fall nicht dem von Gowers aufgestellten Symptomencomplex entspricht, bedarf keiner weiteren Erörterung. Dagegen werden die anderweitig publicirten Fälle von Myotonia acquisita in Vergleich gestellt werden müssen. Zunächst hat Talma*) mehrere einschlägige Fälle beschrieben, die ausschliesslich Männer betrafen, und zwar wiederum solche, die in einem immerhin früheren Lebensalter standen (39, 18, 32 Jahre). Auch hier traten bei früher gesunden Individuen die Spasmen vorwiegend im Anschluss an willkürliche, besonders ausgiebige Bewegungen auf, andere Male allerdings aber auch spontan, es bestand aber neben Schmerzhaftigkeit eine beträchtliche Steigerung der mechanischen und elektrischen Erregbarkeit des Muskelgewebes und ausserdem eine lange Nachdauer der Contraction, zwei Erscheinungen, die bei keinem Kranken völlig fehlten.

Sodann hat Schultze zwei Fälle von localisirten Muskelkrämpfen

*) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk. Bd. 2.

mitgetheilt; wiederum waren es Männer in jugendlichem Alter (21 und 18 Jahre), die von der Störung betroffen wurden, dieselbe erstreckte sich aber auf ganz circumscripte Muskelgebiete, weiter fehlten hier die Veränderungen der elektrischen Reaction völlig, die Muskeln wurden erst secundär hypervoluminös.

Auf ausgedehntere Muskelgruppen erstreckte sich intermittirend auftretend der Tonus in einem von Martius und Hanseemann beobachteten Falle, vor Allem waren die Muskeln der oberen Extremität betroffen, in geringerem Grade die des Gesichts, am wenigsten die der unteren Extremitäten. Aetiologisch kamen auch hier Heredität und als auslösender Factor Kälte in Betracht. Die Kniephänomene waren eher verstärkt, es war deutlich myotonische Reaction nachweisbar, die aber mit dem Aufhören des Anfalls gleichfalls cessirte. Grade bezüglich des letzteren Symptoms zeigen die einzelnen Fälle ein wechselndes Verhalten; während die myotonische Reaction sich regelmässig bei der typischen Thomsen'schen Krankheit findet und hier beständig vorhanden ist, während sie auch in den Fällen Talma's und anfallsweise bei den von Martius und Hanseemann beobachteten Kranken bestand, fehlte sie in den Fällen Schultze's und bei meinem Patienten völlig, und ebenso in den Beobachtungen Eulenburg's, wenngleich hier die elektrische Erregbarkeit gewisse Modificationen aufwies.

Dagegen erwiesen sich übereinstimmend in allen Fällen Kälte und Gemüthsbewegungen als besonders günstige auslösende Momente, und ebenso scheint dem Lebensalter und dem Geschlecht ein disponirender Einfluss zuzuschreiben zu sein.

Bei der Erörterung der Frage, ob es sich im vorliegenden und in analogen Fällen um eine neuropathische oder myopathische Erkrankung handele, dürfte das völlige Fehlen von Befunden an den Muskeln vielleicht eher im Sinne der ersteren Annahme sprechen, besonders da ja cerebrale Vorgänge, vor Allem psychische, ätiologisch und in der Beeinflussung des Grades der Muskelspasmen eine unverkennbare Rolle spielen. Das Letztere ist aber, wie hervorgehoben, auch bei den typischen Fällen Thomsen'scher Krankheit constatirt worden. Hervorheben möchte ich die beträchtliche Steigerung der vasomotorischen Erregbarkeit, die im vorliegenden Falle bestand.

Für Veränderungen auch im Bereich der Muskelgefässe, namentlich für spastische Verengerungen, mit denen ja auch der den Tonus begünstigende Einfluss der Kälte in Verbindung gebracht wird, waren hier jedenfalls besonders günstige Vorbedingungen vorhanden. Eulenburg hat direct eine spastische Angioneurose im willkürlichen Muskelapparat bei seinen Fällen supponirt.

Störungen und Stauungsvorgänge besonders im venösen Gefässapparat finden sich nun ferner bekanntlich oft beieinander bei schweren Melancholikern, bei gewissen Stuporzuständen, bei Kranken, bei denen die willkürliche Muskelleistung auf ein Minimum reducirt ist. In geringerem Grade und in vereinzelt Muskeln macht sich bei derartigen Kranken ein freilich mässiger Tonus schon bemerkbar durch die eigenthümliche Haltung des Kopfes und Rumpfes, die namentlich bei Verpflegung der Kranken im Bett hervortritt. Der Kopf ruht nicht auf dem Kissen, sondern verharrt in einiger Entfernung von demselben in einer schrägen Stellung, die den Gesunden bald genug ermüden würde.

Einen gleichen dauernden Tonus können wir, wenn auch seltener, in den Extremitäten nachweisen; versucht man passive Bewegungen auszuführen, so stellt sich noch eine weitere Steigerung der Muskelspannung ein, die keineswegs immer durch den Widerstand des Kranken zu erklären und als willkürlich aufzufassen ist. Dafür, dass bei derartigen Patienten abnorme Vorgänge, Ernährungsstörungen in den Muskeln selbst eine Rolle spielen, scheint mir auch die Wahrnehmung zu sprechen, dass die krampfhafteste Starre und die Contraction bezüglich ihrer Intensität wenig dem reducirten Kräftezustand entsprechen, der bei dem Kranken besteht. Schon früher habe ich auf diese Veränderungen in den Muskeln bei Psychosen hingewiesen, die mit tiefen Ernährungsstörungen einhergehen.

An zweiter Stelle erweisen sich Gemüthsbewegungen als auslösendes Moment für das Auftreten der Spasmen und endlich drittens die normale Muskelthätigkeit oder eine besonders starke Muskelarbeit wie in den Fällen Talma's und Schultze's.

Dass auch mit diesen Vorgängen regelmässig Veränderungen im Gefässapparat verbunden sind, wird nicht zu bezweifeln sein. Es wird deshalb die Frage aufgeworfen werden können, ob bei gewissen Fällen von Muskeltonus nicht überhaupt vasomotorische Vorgänge eine wichtigere Rolle spielen. Ich erinnere an Störungen, die sich in anderen Gebieten auf derselben Basis abspielen, vor Allem an jene von Berger beschriebenen Fälle von Parästhesien, die gleichfalls mit Vorliebe bei jugendlichen Individuen an den Extremitäten, vor Allem bei Beginn einer Bewegung z. B. bei Beginn des Gehens sich einstellen, deren Entstehung man durch Veränderungen in den sensiblen Nervenendigungen der Haut in Folge vasomotorischer Störungen zu erklären versucht hat.

Mehrere Monate nach der Entlassung hat der Kranke sich von Neuem vorgestellt, wobei sich ein weiteres Zurücktreten der früheren Symptome constatiren liess; lediglich beim Spreizen der Finger liess sich gelegentlich noch eine Andeutung der früheren Spasmen erkennen,

die aber ohne besondere Anstrengung überwunden wird, im Uebrigen ist Patient in allen Bewegungen unbehindert, die Stimmung ist als normale zu bezeichnen. Der gesammte Ernährungszustand ist ein weitaus günstigerer, endlich muss hervorgehoben werden, dass die früher constatirte übermässige vasomotorische Erregbarkeit beträchtlich zurückgegangen ist. Der bisherige Verlauf bestätigt jedenfalls die Annahme, dass es sich um einen erworbenen und passageren Krankheitszustand handelt, nicht etwa um ein Leiden, das congenital nur bis zu der beträchtlichen Steigerung latent geblieben war.

II. Congenitale Muskeldefecte bei Geschwistern.

In den letzten Jahren sind eine Reihe von Fällen publicirt worden, in denen es sich um angeborenen totalen oder partiellen Ausfall von Muskeln handelt, die mit Vorliebe dem Rumpfe oder dem Halse angehörten. Die beiden nachstehend von mir beschriebenen Fälle sind durch das wiederholte Vorkommen eines Defectes in derselben Generationsstufe, vor Allem aber durch die Localisation desselben bemerkenswerth.

Fall I.

Stengel, August, 16 Jahre alt, rec. in die Klinik am 18. Juli 1894, entlassen am 21. August.

Ueber die familiären Verhältnisse ist folgendes zu erfahren. Der Vater starb an Magenkrebs, die jetzt 51 Jahre alte Mutter soll völlig gesund sein. Eine Schwester der Mutter hat zwei stumme Kinder. Im Ganzen sind 7 Geschwister vorhanden, 5 sind angeblich durchaus normal, eine Schwester (siehe Fall II.) soll dasselbe Leiden haben wie der Kranke. Mit 2 Jahren die ersten Gehversuche, ständig grosse Unsicherheit auf den Beinen, Unmöglichkeit, sich allein aufzurichten, Laufen gelang überhaupt nicht. Von Anfang an sollen sich bei den Gehversuchen grosse Schwierigkeiten bemerkbar gemacht haben. Im achten Lebensjahre Krampfanfälle mit Bewusstlosigkeit und Schaum vor dem Munde, dieselben traten anfangs täglich sogar mehrere Male auf, wurden dann allmählig seltener und hörten schliesslich ganz auf. Keine Andeutungen von petit mal. Von sonstigen Erkrankungen während der Kindheit nichts bekannt, in der Schule machte sich mangelhafte Intelligenz bemerkbar, später war der Knabe als Lehrling bei einem Schuhmacher und ebenso bei einem Schreiner nicht zu brauchen. Der Gang sei immer anders wie bei den Geschwistern gewesen. Haltung immer steif. Seit 2 Monaten von Neuem Kopfschmerzen, vor wenigen Tagen ein Anfall von Bewusstlosigkeit ohne Krämpfe.

Status: In der Entwicklung beträchtlich zurückgebliebener Junge. —

Aussehen entspricht etwa einem 12jährigen. — Kopf hydrocephalisch, unsymmetrisch, die linke Hälfte kleiner, tiefliegende Nasenwurzel, Tremor der Zunge, stark geriffelte, dabei bröcklige Zähne. Die Gesichtsmuskeln fungiren beiderseits in normaler Weise. Gesammte Rumpfhaltung steif und etwas nach vorn gebeugt, aber keine deutliche Verkrümmung der Wirbelsäule. An den Muskeln des Rumpfes, der Oberextremitäten nichts Abnormes, weder bezüglich des Volumens noch der Resistenz, die Bewegungen erfolgen kräftig und prompt, nirgends fibrilläre Zuckungen, die mechanische Erregbarkeit ziemlich schwach.

Sehr auffallender Gang, Patient macht ganz kleine Schritte, dabei ist das Kniegelenk in leichter Beugestellung und bleibt bei der Vorwärtsbewegung in dieser Position, der Oberkörper ist etwas nach vorn gebeugt.

Laufende Bewegungen können überhaupt nicht ausgeführt werden, aus der knieenden Stellung kann er sich trotz mehrfacher Versuche nicht aufrichten. Beim Stehen werden gleichfalls die Knie leicht flectirt gehalten, Patient ist unsicher auf den Beinen, geräth bei leichtem Anstossen in die Gefahr zu fallen. Bei der Functionsprüfung ergiebt sich, dass die Bewegungen der Oberschenkel, Beugung, Streckung, Adduction prompt erfolgen. Ebenso gelingt weitere Beugung der Unterschenkel, absolut unmöglich ist aber die Streckung derselben; namentlich bei sitzender Stellung ist dieser Ausfall deutlich zu erkennen. An den Muskeln des Beckens und des Gesässes ist keine Anomalie vorhanden, sie sind kräftig entwickelt, von normaler Resistenz, nirgends Zeichen von Hypertrophie. Dagegen fällt an beiden Oberschenkeln die geringe Dicke, namentlich an den unteren und mittleren Theilen auf, es fehlen hier die Muskelcontouren, beim Befühlen gelangt man überall direct auf den Knochen.

Die beiden Patellae sind vorhanden, aber auffallend klein; an der Lage derselben nichts Besonderes, die Quadricepssehne fühlbar. Von einem Patellarreflex ist nicht die geringste Andeutung zu erhalten; auch nicht mit Jendrassik.

Es fehlt offenbar oder ist nur ganz rudimentär ausgebildet der Quadriceps beiderseits, rechts ist der Defect noch grösser als links, wo namentlich der Vastus internus noch besser entwickelt und bei starkem elektrischen Strome direct erregbar ist, im Bereich des Rectus und Vastus externus ist keine Reaction zu erhalten. 6 Ctm. vom oberen Rande der Patella beträgt der Umfang des Oberschenkels 32 Ctm. An beiden Unterschenkeln ist eine deutliche Functionsstörung nicht nachzuweisen, höchstens geht links die Beugung der Zehen etwas langsam vor sich. An beiden Unterschenkeln bedarf es ziemlich starker Ströme, um eine Zuckung zu erhalten; eine qualitative Veränderung der Reaction ist aber nirgends nachweisbar.

An allen übrigen Muskeln ergiebt die elektrische Prüfung durchaus normale Verhältnisse, nirgends ist weiter eine auffallende Vermehrung des Fettgewebes erkennbar. Ebenso lassen sich keinerlei Anomalien im Bereich des Centralnervensystems nachweisen, Sensibilität völlig intact, Blase und Mastdarm fungiren in normaler Weise.

Es war mir möglich, auch die Schwester des Patienten, die nach

seiner Angabe in gleicher Weise erkrankt sein sollte, zu untersuchen, ich erhielt dabei folgenden Befund.

Fall II.

Stengel, Marie, 14 $\frac{1}{2}$ Jahr alt. Die hereditären und familiären Verhältnisse sind in Fall I. bereits geschildert. Die Kranke selbst war von nennenswerthen Erkrankungen frei geblieben, es liessen sich namentlich keinerlei nervöse Antecedentien nachweisen.

Auch hier sollen von Anfang an die Gehversuche behindert gewesen sein, später sei die Kranke unsicher auf den Beinen gewesen, sei oft gefallen, Laufen unmöglich. Seit einem halben Jahre haben sich am linken Unterschenkel zwei Fussgeschwüre entwickelt, das eine hat zur Zeit Thalergrösse, das zweite ist etwas kleiner.

Status. Durchaus kindlicher Habitus, albernes, imbecilles Wesen, Haltung etwas nach vorn gebeugt. Auch hier fallen beide Oberschenkel durch geringen Umfang auf. 6 Ctm. vom oberen Rande der Patellae, die auch hier vorhanden, beträgt der Umfang 28 Ctm., in der Mitte der Wade 27,5 Ctm., der Knochen ist überall direct zu palpiren, nur im oberen Drittel des Oberschenkels zeigt das Gewebe beim Befühlen eine den Muskeln entsprechende Consistenz, im Bereich des unteren Abschnittes fühlt die dünne dem Knochen aufliegende Schicht sich weicher, schwammiger an. Die Kranke geht leicht vornübergebeugt mit kleinen Schritten. Die linke Unterextremität wird in toto ganz leicht nachgeschleppt, dabei kippt der Fuss gelegentlich nach aussen um. Die Patellae sind auffallend klein, aber deutlich zu fühlen, ebenso die Quadricepssehnen.

An beiden Unterextremitäten etwa bis zur Hälfte des Oberschenkels erscheint die Haut leicht marmorirt, sie fühlt sich kühl an, in der Gegend des Kniegelenks ist dieselbe verdickt. Patientin kann sich aus der Rückenlage aufrichten, wenn auch etwas mühsam, in sitzender Stellung erweist sich jede Streckung der Unterschenkel gegen den Oberschenkel unmöglich, Beugung vollkommen unbehindert. Ebenso geht Abduction und Adduction des Oberschenkels ungestört von Statte. Sitzt Patientin auf einem hohen Tisch, so hängt der linke Fuss leicht herab. Dorsalflexion desselben gelingt nur mühsam; sonst ist keinerlei Functionsstörung zu erkennen. Die weitere Muskulatur speciell am Rumpf, an den Schultern, am Rücken, an den Oberextremitäten anscheinend normal entwickelt, es ist nirgends ein Ausfall der Function nachweisbar. Sensibilität intact, Blase und Mastdarm normal. Beide Patellarreflexe sind nicht auszulösen, auch nicht mit Jendrassik, Achillesreflexe ziemlich schwach, aber deutlich vorhanden.

Bei der elektrischen Prüfung ergibt sich nirgends eine qualitative Veränderung, vor Allem nirgends Ea-Reaction, vom Quadriceps erhält man bei directer Reizung eine deutliche Contractur nur im Bereich eines Abschnittes des Vastus internus, auffallend schwach erregbar ist auch der Musc. sartorius links, während der Tensor fasciae kräftig reagiert.

Im Peronealgebiet links deutliche Herabsetzung der Erregbarkeit bei directer und indirecter Reizung; rechts nichts Besonderes.

Die beiden Fälle sind zunächst bemerkenswerth dadurch, dass die Anomalie sich im Bereich desselben Muskels zeigte, des Quadriceps, die Uebereinstimmung geht sogar soweit, dass beide Male vom Vastus internus eine grössere Partie vorhanden war. Sodann trat bei beiden Kranken die Störung schon in einer sehr frühen Lebensperiode hervor, nämlich sobald überhaupt die ersten Gehversuche gemacht wurden. In Betracht wird nur zu ziehen sein, ob es sich hier um einen congenitalen Defect handelt oder um eine Dystrophia muscul., oder um die Möglichkeit, dass wenigstens im Fall II. der congenitale Defectzustand eine Disposition zur Dystrophie gesetzt hat, die allerdings in ihren ersten Anfängen nur im Peronealgebiet linkerseits sich bemerkbar machen würde.

Eine sichere Diagnose erscheint mir zur Zeit unmöglich, mag die eine oder andere Störung vorliegen, so ist jedenfalls die vollkommen gleichartige Localisation des Defectes bei beiden Geschwistern im hohen Grade bemerkenswerth. Entscheidet man sich für eine congenitale Störung, so würden die beiden Fälle sich von den in den letzten Jahren publicirten, in denen gleichfalls angeborene Muskeldefecte constatirt wurden, dadurch unterscheiden, dass nicht die Pectorales, Cucullares oder das Platysma myoides rudimentär veranlagt sind oder ganz fehlen, sondern ein Muskel der Extremitäten beiderseits.

Bei der directen Ascendenz fanden sich keinerlei Anomalien, während der jedesmaligen Gravidität wirkten, soweit bekannt, keinerlei Schädlichkeiten ein, immerhin könnte aus der Thatsache, dass eine Schwester der Mutter zwei stumme Kinder hatte, der Schluss gezogen werden, dass eine gewisse Disposition zu Störungen in der Entwicklung vorhanden war, die sich bei beiden Kranken, abgesehen von dem beschriebenen Defect durch das Zurückbleiben im Wachsthum, durch die geringe Intelligenz, endlich bei Patient I. auch durch eine Reihe Stigmata, hydrocephalen Schädelbau, Ungleichheit des Gesichtsskeletts, Riffelung der Zähne kundgab. Ich hob schon hervor, dass die Patellae, wenn auch auffallend klein, im Uebrigen keine Abnormitäten boten, dass die Quadricepssehnen deutlich palpirbar waren, und dass im Bereich des Vastus internus eine deutliche Zuckung bei elektrischer Reizung zu Stande kam, man wird deshalb nicht von einem totalen Defect, sondern nur von einer rudimentären Entwicklung des Quadriceps sprechen dürfen. Bemerkenswerth erschien mir übrigens die Art des Ganges bei beiden Patienten; zunächst wurden nur sehr kleine Schritte gemacht, dabei blieb aber die Unterextremität nicht im Kniegelenk

gestreckt, wie es bei Fällen von Parese des Quadriceps beobachtet worden ist, sondern es bestand bei Neigung des Rumpfes nach vorn eine schwache Beugstellung im Kniegelenk; wodurch diese Abweichung bedingt, vermochte ich nicht zu erklären.

Zum Schlusse sei nochmals auf die Möglichkeit eines Zusammenhanges hingewiesen, zwischen den congenitalen Störungen in der Anlage der Muskulatur und einer später auftretenden Dystrophie. Die im Falle II. constatirten, freilich noch geringen Störungen im Peronealgebiet der linken Seite würden so am leichtesten erklärt werden können.

III. Ein Fall von Myositis ossificans.

Ueber die Myositis ossificans liegt eine ziemlich umfangreiche Casuistik vor, es sind Fälle publicirt worden, in denen der pathologische Vorgang sich auf wenige Muskeln beschränkte, und andere, wo die Veränderungen ungemein verbreitet, und nur wenige Muskeln verschont waren. Auch bezüglich des Ortes, in den der Ausgangspunkt dieser Erkrankung zu verlegen ist, differiren die Ansichten der Beobachter immer weniger. Wenn ich trotzdem über einen Fall kurz berichte, so geschieht es einmal wegen der anderweitigen Anomalien, die sich bei der Kranken fanden, und ausserdem weil während der Beobachtung besonders günstige Gelegenheit geboten wurde, in die Weiterentwicklung des Krankheitsprocesses Einblick zu gewinnen.

Felicitas M., 15 Jahre alt, verblieb in der hiesigen Klinik vom 20. Mai bis 29. August 1893.

Patientin ist unehelich geboren, Vater und Mutter leben, sind beide gesund. Die Mutter hat mit zwei weiteren Männern, mit denen sie verheirathet war, keine Kinder bekommen. Die Geburt der F. verlief normal, von Krankheiten während der Kindheit ist nichts bekannt. Im achten Lebensjahre wiederholt Behinderung beim Gehen, als Ursache werden taubeneigrosse Knollen angegeben, die an verschiedenen Stellen schmerzlos sich bildeten und nach 5 bis 6 Wochen wieder verschwanden. Menses traten mit 13 $\frac{1}{2}$ Jahren auf, regelmässige Wiederkehr derselben, dabei häufig Kopfschmerzen. Seit 8 bis 10 Monaten Behinderung in der Bewegung des Halses und der Arme durch hier auftretende Knollen. Allgemeinbefinden völlig ungestört.

Status. Das Mädchen ist ihrem Alter entsprechend entwickelt, gut genährt. Innere Organe völlig normal, im Urin kein Eiweiss oder Zucker. Es bestehen eine Reihe congenitaler Anomalien: Fehlen der Ohr läppchen, Defect zweier oberer Schneidezähne, Riffelung der vorhandenen Zähne.

Beide grosse Zehen viel zu kurz, viel kleiner als die zweiten, sie besitzen aber beide Phalangen, die aber etwas verunstaltet in der Form sind. An den Händen sind die Daumen und die fünften Finger sehr beträchtlich in der Grösse

zurückgeblieben. Endlich tritt beim extremen Fixiren nach aussen Nystagmus auf.

Mimische Bewegungen ungehindert, Stellung des Kopfes und der Wirbelsäule steif, hölzerner Gang. Drehungen des Kopfes nach rechts und links beschränkt durch beträchtlichen Widerstand, den die Spannung der *M. sternocleidomastoidei* leistet, ebenso Bewegungen nach vorn und hinten durch Widerstand in den Nackenmuskeln behindert. In den genannten Muskeln besteht eine gleichmässig auffallend harte Consistenz, nirgends sind Knollen nachweisbar. Dagegen finden sich mehrere knochenharte Verdickungen in den langen Rückenmuskeln. Am medialen Rande der *Scapulae* mehrfach abnorme knöcherne Protuberanzen, ebenso Knochenplatten im *Latissimus dorsi*. Die Arme, die meist flectirt gehalten werden, können nicht abducirt werden, bei passiven Versuchen fühlt man an Stelle der Sehnen der *Pectorales maj.* harte Stränge. Nur wenig excursionsfähig ist der rechte Arm, der *M. biceps* fühlt sich überall hart an, ebenso die eigenthümlich kantige Sehne desselben, der untere Theil des *Triceps* erscheint ossificirt. Links bestehen dieselben Anomalien, wenn auch in geringerem Grade.

Die Consistenz ist in den Armmuskeln immerhin verschieden, je mehr man sich der Sehne nähert, desto beträchtlicher wird sie. Bei Druck auf die Muskeln geringe Schmerzhaftigkeit. Die geringeren Veränderungen in der Bauch-, Beckenmuskulatur übergehe ich, auch in den unteren Extremitäten lassen sich zur Zeit keine Knollen nachweisen.

Während der Beobachtung stellte sich nun im linken *Biceps* folgende Veränderung ein: An einer bis dahin fast freien Partie entwickelte sich innerhalb weniger Tage eine Auftreibung von zunächst teigiger Consistenz, die Haut ganz leicht geröthet, bei Druck sehr lebhafter Schmerz, es bestand kein Fieber.

Am 13. Juni wurde unter Anwendung aller Cautelen aus der geschwollenen Stelle ein Muskelstückchen excidirt. Die stark klaffende Wunde wurde genäht, Heilung ohne jeden Zwischenfall in 14 Tagen, gleichzeitig war auch die Schwellung beträchtlich zurückgegangen, die Empfindlichkeit war wesentlich vermindert. Später trat noch einmal eine kleinere Anschwellung im rechten *Biceps* unter denselben Erscheinungen auf, der Knollen bildete sich auch hier langsam wieder zurück, immerhin war an der betreffenden Stelle eine Volumenzunahme dauernd zu constatiren; und ebenso war in der Nachbarschaft der Narbe im linken *Biceps* die Consistenz des Muskels eine noch derbere geworden.

Wenn auch die Veränderungen im vorstehenden Falle keine starken waren und sich namentlich, was die Ausdehnung der Störung angeht, nicht vergleichen lassen mit den in anderen Fällen gefundenen (z. B. in dem von Kohts publicirten Falle), so wird kein Zweifel darüber bestehen können, dass es sich um eine *Myositis ossificans progressiva* handelte. Bemerkenswerth dürften die congenitalen Anomalien seien, die sich am Skelett, und zwar auch hier wiederum den Angaben Helferich's und anderer Autoren entsprechend (an den Daumen, Zehen),

fanden, ausserdem die Abnormitäten an den Zähnen. Hervorzuheben dürfte auch die Neigung zu passagerer Knollenbildung in der Muskulatur sein, vor Allem aber schien mir der Fall Gelegenheit zu bieten, die besonders lehrhaft discutierte Frage zuverlässig zu beantworten, ob und inwieweit die Muskelsubstanz selbst an dem Prozesse Theil nimmt, spielte sich doch in den Knollen offenbar das früheste Stadium des ganzen Krankheitsprocesses ab.

Das ausgeschnittene Stückchen wurde gehärtet und unter Anwendung der Doppelfärbung (Eosin, Hämatoxylin) untersucht. Dabei fanden sich nun an der Muskelsubstanz selbst nicht die geringsten Veränderungen, dagegen sehr intensive und offenbar ganz frische in dem interfibrillären Zwischengewebe. Sowohl an den Stellen, wo es eine grössere Anzahl von Muskelquerschnitten umgab, als auch da, wo es die einzelnen Querschnitte sonderte, fand sich eine hochgradige Wucherung des Bindegewebes, die wiederum besonders intensiv in der Nachbarschaft der Gefässe war; die Muskeln selbst waren höchstens auseinandergedrängt, die Substanz derselben war völlig intact, besonders war von einer Kernvermehrung in derselben keine Spur nachweisbar. Dass zu dieser acuten Wucherung des Perimysium innerhalb der Knollen eine ödematöse Durchtränkung hinzugetreten war, dürfte wohl zweifellos sein.

Auch der vorliegende Fall erbringt also den Beweis, dass bei der Myositis ossificans die krankhaften Veränderungen nicht von der Muskelsubstanz ausgehen.
