

## XV.

Aus der Klinik für Nerven- und Geisteskranken der Königlichen Universität in Pavia. (Leitung: Prof. C. Mondino.)

### **Die pseudohypertrophische Paralyse.**

#### **Klinische und histopathologische Betrachtungen.**

Von

**Dr. Guido Sala,**

Oberarzt der Klinik, Privatdozent der Neurologie und Psychiatrie.

(Hierzu Tafeln IV—VI und 26 Textfiguren.)



Einer der wichtigsten Abschnitte im Gebiete der nervösen Pathologie ist ohne Zweifel der, welcher das Studium der Dystrophia muscularis progressiva betrifft. Unter den verschiedenen bekannten und beschriebenen Formen dieser Krankheit ist die pseudohypertrophische die interessanteste und relativ die seltenste anzutreffen. Da ich in den letzten Jahren Gelegenheit gehabt habe, eine ziemlich grosse Anzahl Kranker, mit charakteristischer pseudohypertrophischer Paralyse behaftet, für längere Zeitperioden zu verfolgen, habe ich es als gelegen gehalten, meine zahlreichen und verschiedenartigen Beobachtungen in eine zusammenfassende Arbeit zu vereinigen. Umsomehr, da mir durch die klinischen und die speziellen histopathologischen Untersuchungen gestattet wurde, eine Reihe von besonders wichtigen Tatsachen festzusetzen, die dazu beitragen, einige noch nicht gut erklärte Punkte im Bilde dieser Krankheitsform klarzulegen.

#### **Einteilung der Arbeit.**

- I. Klinische Beschreibung der Fälle.
- II. Betrachtungen über das hereditäre Agens, die familiäre Anlage und die Bevorzugung für das männliche Geschlecht.
- III. Betrachtungen über die durch elektrische Untersuchung der Nerven und Muskeln erzielte Resultate.
- IV. Die histopathologischen Befunde in den mit Biopsie entfernten Muskeln. Die Veränderungen des Muskelgewebes. Die motorischen Nervenendigungen und die neuromuskulären Spindeln.
- V. Beobachtungen über einige therapeutische Eingriffe. Ihre Wirkung auf den Verlauf des dystrophischen Krankheitsprozesses. Erzielte Resultate.

## I. Klinische Beschreibung der Fälle.

**Fall 1.** Ercole C. aus Stradella, 11 Jahre alt, vom 19. 11. 1910 bis 18.5.1911 und vom 10.2.1912 bis 10.3.1912 in der Klinik. (Hierzu Figg. 1—4.)

Nichts Bemerkenswertes in der Geschlechtsanamnese. Die Eltern und drei Brüder gesund und kräftig.

Der Pat. kam durch normale, etwas übereilte Geburt auf die Welt. Gegen Ende des ersten Lebensjahres litt er an einer leichten Bronchialform und kurz nachher an Wasserpocken. Um das 2. Jahr herum bekam er einen otitischen Prozess mit chronischem Verlauf, der fast ein Jahr bestand. Wegen dieser Krankheiten erlitt die Deambulation, die schon gegen den 12. Monat eine befriedigende war, einen Stillstand; sie wurde erst im 17. Monat wieder aufgenommen. Und es war gerade zu dieser Zeit, dass die Mutter beim Pat. eine gewisse Schwäche in den aktiven Bewegungen und leicht eintretende Müdigkeit zu beobachten begann. Die Verminderung der motorischen Fähigkeit, mit solchen asthenischen Erscheinungen vereinigt, wurde immer grösser. Gegen das 5. Jahr bemerkte die Mutter, dass die Wadenmuskeln hypertrophisch wurden und zwar in auffallendem Gegensatz zu der gleichzeitigen Abnahme der anderen Muskelmassen. Das Gehen wurde allmählich mühsamer und der Pat. begann sich an falsche Stellungen zu gewöhnen. Das Laufen war unmöglich, das Hinauf- und Hinabsteigen der Stiegen sehr mühsam. Der Pat. stolperte sehr oft und fiel, einmal auf der Erde gelang es ihm trotz aller Bemühungen nicht, die aufrechte Stellung allein wiederzuerlangen.

**Somatische Untersuchung.** Schädel: maximaler Durchmesser von vorn nach hinten 166 mm; maximaler Querdurchmesser 141 mm. Schädelindex 84,9.

**Untere Gliedmassen:** Umfang des rechten Oberschenkels 305 mm; Umfang des linken Oberschenkels 304 mm (13 cm aufwärts von der Mitte der Knie scheibe). Umfang des rechten Unterschenkels 260 mm; Umfang des linken Unterschenkels 255 mm (14 cm aufwärts von der Mitte des inneren Fussknöchels).

Für alles, was die Untersuchung der Motilität betrifft, ist der Befund dem des zweiten Falles (Franc. G.) identisch.

**Sensibilität:** Normal.

**Reflexe:** Sehr heftige Haut- und Schleimhautreflexe. Von den Sehnenreflexen die patellaren aufgehoben, die der Achillessehne lebhaft, besonders links. Es gelingt nicht, die tiefen Reflexe der oberen Gliedmassen klarzulegen. Bemerkenswerte Hyperhidrosis an den Händen und Füßen.

Kur: 7. 1.—25. 1. 1911 Strychninum nitricum 0,002 pro die

26. 1.—15. 2. 1911 " " 0,003 " "

16. 2.—27. 3. 1911 " " 0,004 " "

**Gleichzeitig elektrische Behandlung:** Reizungen der befallenen Muskelmassen durch den negativen Pol.

Bemerkenswerte Besserung der Ernährung und guter Tonus der Muskelmassen; leichteres und schnelleres Gehen. Der Pat. fällt nicht mehr; wenn er auf die Erde fällt, gelingt es ihm allein aufzustehen, was er vor der Strychninbehandlung und den gleichzeitigen Reizungen durch den negativen Pöl absolut

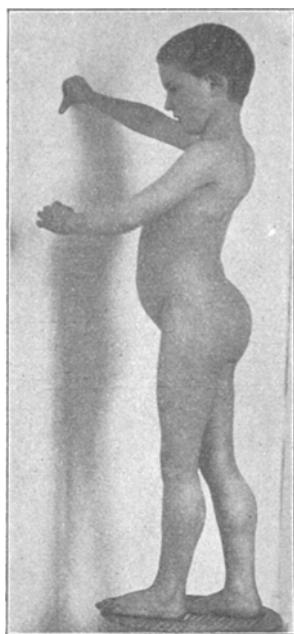


Fig. 1.

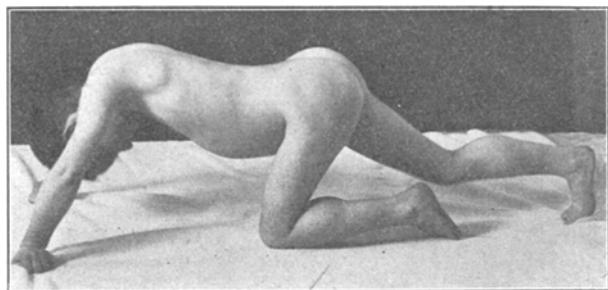


Fig. 2.

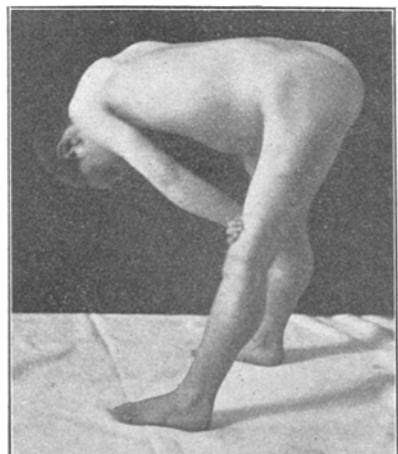


Fig. 3.



Fig. 4.

nicht ausführen konnte. Der Pat. kann auch, wenn er sich anlehnt, die Treppen hinaufsteigen (s. Fig. 4).

Den 10. Februar 1912 kehrt der Pat. sehr verschlechtert in die Klinik wieder. Er bleibt dort bis zum 10. März 1912. In dieser kurzen Zeitperiode macht man ihm 4 Einspritzungen mit 0,002, 7 Einspritzungen mit 0,003, 14 Einspritzungen mit 0,005 Strychn. nitric. mit der oben angeführten elektrischen Behandlung kombiniert. Man erzielt eine Besserung, aber diesmal nur eine sehr leichte. Tatsächlich kann der Pat., sobald er auf der Erde ist, absolut nicht allein aufstehen.

#### I. Elektrische Prüfung (6. 1. 1911).<sup>1)</sup>

Rechts				Links				
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	
105 mm	4+	(N)	11	N. medianus	114 mm	4+	(N)	11
137 "	2	8-	3	N. peronaeus	146 "	1	5	1+
107 "	5	(N)	5	N. tibialis	110 "	5+	5+	
94 "	7	10		M. deltoideus	50 "	7	9	
86 "	9+	14		M. quadr. fem.	116 "	5+	11	
74 "	6	6		M. tibialis anter.	112 "	6-	7	
106 "	5+	4		M. gastrocnemius (caput mediale)	122 "	5-	5	

(N) Bei der AnS hat man keine Zuckung, auch mit hoher Intensität nicht. — Rechts bieten der N. tib. und die untersuchten Muskeln langsame, wurmförmige Zuckungen dar.

#### II. Elektrische Prüfung (2. 5. 1911).

112 mm	2	(N)	5	N. medianus	116 mm	4	(N)	8
143 "	2	6	3	N. peronaeus	141 "	1	4	3
125 "	5	(N)	7	N. tibialis	118 "	5	(N)	8
109 "	4+	7		M. deltoideus	114 "	5	(N)	8
76 "	8	12		M. quadr. fem.	115 "	5	8	
89 "	6	7		M. tibialis anter.	95 "	5+	7	
114 "	6	7		M. gastrocnemius (caput mediale)	113 "	5	7	

(N) Wie oben.

1) Für alle von mir ausgeführten elektrischen Prüfungen habe ich mich bedient: a) für den faradischen Strom einer normalen Rolle (Typus du Bois-Reymond), durch die ein Strom ging, der von 5 Leclanché-Elementen mit einem eingeschalteten metallischen Widerstand von 40 Ohm erzeugt wurde (sekundärer Strom 10—12 Unterbrechungen in der Minute); b) für den galvanischen Strom einer Batterie von Leclanché-Elementen, bei der man immer bedacht war, die Stromspannung auf 70 Volt konstant zu halten, indem man dieselbe durch angemessene Metall- und Graphittheostaten herabsetzen liess. Die in den Tabellen unter der Rubrik „Galvanischer Strom“ angeführten Werte sind MA.

## III. Elektrische Prüfung (13. 2. 1912).

Rechts				Links				
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	
95 mm	3—	(N)	5+	N. medianus	81 mm	3	(N)	5
85 "	2	6—	4+	N. peronaeus	100 "	2—	4	2+
102 "	5+	5		N. tibialis	100 "	6	5	
107 "	4	7—		M. deltoideus	62 "	6	6	
94 "	9+	12		M. quadr. fem.	103 "	6	10+	
100 "	5+	5—		M. tibialis anter.	91 "	5—	7—	
114 "	5	4+		M. gastrocnemius (caput mediale)	108 "	5+	5	

(N) Wie oben.

**Fall 2.** Francesco G. aus Lomello, 7 Jahre alt, vom 24. 12. 1909 bis April 1910 in der Klinik. (Hierzu Figg. 5 u. 6.)

Nichts in der Geschlechtsanamnese. Der Pat. ist der erste von 4 gesunden und kräftigen Brüdern.

Es scheint, dass die Krankheit seit den ersten Lebensmonaten herrührt, denn als der Pat. mit 17 Monaten zu gehen begann, zeigten sich sogleich beim Gehen die Eigentümlichkeiten, die sich jetzt noch finden. Nach Angabe der Mutter soll der Pat. nie fieberhafte Krankheiten gehabt haben. Das Kind beklagte sich oft über ein Gefühl der Schwere und der Müdigkeit in der Lendengegend, die hohl erschien. Von den Eltern wurde immer eine abnorme Zunahme der Waden bemerkt. Vom 4. Jahre an scheint er keine bemerkenswerte Verschlechterung erlitten zu haben, er konnte aber nie irgend eine Kraftleistung liefern.

**Somatische Untersuchung:** Die Entwicklung des Skeletts ist normal, jene der Muskeln ist je nach der Gegend verschieden. Die Muskulatur des Schultergürtels ist in höchstem Grad vermindert, ebenso jene der Arme. Nichts Abnormes findet man in den Mm. eminentiae thenaris und eminentiae hypothenaris und in den Interossei. Sehr gering ist die Kraft, die der Pat. bei der dynamometrischen Probe aufweist. Die Schulterblätter stehen weit vom Rücken ab, da sie kaum von Muskeln überzogen sind (flügelartig abstehende Schulterblätter) und sind passiv sehr beweglich. Die langen Rückenmuskeln sind fast ganz verschwunden, sehr auffällig ist die lumbare Einsattelung, welche sich noch mehr beim Beginn und während des Gehens akzentuiert. Der Bauch ist hervorstehend, umfangreich. Die Glutäalmassen sind hypertrophisch und von besonderer weich-elastischer Beschaffenheit. Die Schenkelmuskeln, besonders die Quadriceps fem., sind hypotonisch und hypotrophisch; die Wadenmasse ist umfangreich und rundlich und steht mit der Magerkeit des Rumpfes in grossem Gegensatz; ihre Beschaffenheit ist härter als die der normalen Muskeln. Die starkgespannte Haut ist gewöhnlich kalt und mit bläulichen Flecken bedeckt. Um aufrecht zu bleiben ist der Pat. gezwungen, die Beine etwas gespreizt zu

halten; nach Aufforderung zu gehen, hebt der Pat. mit Mühe ein Bein auf, wobei sich die lumbare Einsattelung zuerst akzentuiert, und dann, sich ganz auf das andere Bein stützend, beginnt er das Gehen, das mit dem charakteristischen Watschelgang und mit retröpulsiven Schulterbewegungen bei jedem Schritt fortgesetzt wird. Wenn der Pat. fällt, und dies geschieht sehr leicht, ist er, um aufzustehen, gezwungen, sich mit ausgestreckten Händen und Füßen auf die Erde zu stützen, dann nähert er nach und nach die Hände den Füßen, um so bei diesen das nötige Gleichgewicht zu finden, dann, nachdem er zuerst eine und dann die andere Hand vom Boden aufgehoben hat, fasst er sich an den Beinen und nachher an den Knien und Schenkeln und gibt so den Eindruck



Fig. 5.



Fig. 6.

eines Pat., der an sich selbtemporklettere, bis er vollständig die aufrechte Stellung wiedererreicht hat. Um eine Treppe zu steigen, muss sich der Pat. an einer Stütze festhalten, sonst muss er die Hände auf die Erde legen.

Die Sensibilitätserscheinungen sind alle normal.

Die Reflexe alle vorhanden, mit Ausnahme des patellaren, der nur schwer nachweisbar ist.

Nichts Krankhaftes an den verschiedenen Organen.

Mit der Strychnin- und elektrischen Behandlung, von Januar bis April ausgeführt, konnte man eine kleine Besserung erzielen. Hierüber vergleiche man — weil überzeugend — die folgenden elektrischen Prüfungen resp. vom 22. Januar und 3. April 1910.

## I. Elektrische Prüfung (22. 1. 1910).

Rechts				Links			
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom		
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ
100 mm	6	10	8	N. peronaeus	95 mm	5	9
85 "	5	9	6	N. tibialis	90 "	4	8
96 "	5	5		M. tibialis anter.	90 "	4	5+
100 "	4	4		M. gastrocnemius (caput mediale)	92 "	5+	4-

## II. Elektrische Prüfung (3. 4. 1910).

110 mm	5	9	7	N. peronaeus	100 mm	4	8	7
100 "	5	7	6	N. tibialis	95 "	3	6	5
105 "	5	6		M. tibialis anter.	92 "	3+	5	
115 "	3	4		M. gastrocnemius (caput mediale)	100 "	6	6	

**Fall 3.** Abele C. aus Pieve Porto Morone, 10 Jahre alt, vom 7. 3. 1910 bis 27. 4. 1910 in der Klinik. (Hierzu Fig. 7.)

Nichts Bemerkenswertes in der Geschlechtsanamnese. Gesunde Eltern. Sechs lebende Schwestern von kräftiger Konstitution.

Bei der Geburt war der Pat. kräftig und gesund; er wuchs normal bis 9 Monate, zu welcher Zeit er ganz regelmässig zu gehen begann. Ungefähr 1 Jahr alt, wurde das Kind von einer schweren Fieberkrankheit ergriffen, von welcher man nichts Genaueres erfahren konnte; die Verwandten gaben an, dass, nachdem die akute Form sich abschwächte, die Krankheit noch ungefähr 2 Jahre fortduerte. Mit 3 Jahren nahm der Pat. das Gehen wieder auf, das sofort die gegenwärtigen Eigentümlichkeiten zeigte: er fiel oft und erhob sich mit grösster Schwierigkeit. Der Entwicklungsstillstand war bedeutend. Die Verwandten bemerkten eine ansehnliche Vergrösserung der Waden- und Hinterbackenmuskeln, die um das 5. Jahr von athletischem Aussehen waren. Die oberen Gliedmassen waren dagegen mager und schwach, ebenso waren auch die unteren Gliedmassen trotz ihres Aussehens schwach. Der Pat. beklagte sich nie über Schmerzen, noch wurden je von der Verwandtschaft fibrilläre oder faszikuläre Zuckungen in der Muskulatur wahrgenommen.

**Somatische Untersuchung:** Der allgemeine Ernährungszustand ist für das, was die Skelettentwicklung im Vergleich zu dem Alter des Pat. anbetrifft, sehr mangelhaft, besonders in Bezug auf die Röhrenknochen.

**Schädel:** Maximaler Durchmesser von vorn nach hinten 180 mm, maximaler Querdurchmesser 158 mm, Schädelindex 87,7 mm.

**Brusthöhle:** Rosenkranz auf den Rippen. Flügelartig abstehende Schulterblätter.

**Bauch:** Ziemlich akzentuierte Lordose an der Lendenkreuzbein gegend.

Untere Gliedmassen: Rechter Oberschenkelumfang 365 mm, linker Oberschenkelumfang 360 mm (14 cm aufwärts von der Kniestiebenmitte).

Rechter Unterschenkelumfang 277 mm, linker Unterschenkelumfang 286 mm (12 cm aufwärts von der Mitte des inneren Fussknöchels).



Fig. 7.

Betreffs der Muskelmassen ist der Gegensatz zwischen den hypertrophischen und umfangreichen Gastrocnemii und Hinterbacken und den Muskelmassen des Rumpfs und der dünnen und schwachen Arme sehr hervortretend. An den unteren Gliedmassen ist die Muskulatur links entwickelter als rechts; links erscheint auch der Bestand der Muskeln beim Befühlen grösser. Im Ruhestand, mit herabhängenden Beinen nehmen die Füsse — besonders der rechte — die Hohlfusstellung ein, aber es gelingt dem Pat. recht leicht, dieselbe zu überwinden. Die Lendeneinsattlung ist sehr akzentuiert. Das Gehen ist langsam, schwierig; das Laufen unmöglich, der allgemeine Schwächezustand bedeutend. — Haut- und Schleimhautreflexe vorhanden und normal. Von den Sehnenreflexen sind jene der oberen Gliedmassen normal; an den unteren Gliedmassen sind die beiderseitigen Patellarreflexe sehr schwach; der Achillessehnenreflex ist vorhanden, rechts normal, links gesteigert. — Die Pupillen- und Eingeweiderreflexe sind normal.

Nichts Bemerkenswertes bezüglich der verschiedenen Sensibilitäten. Intakte spezifische Sinne. Bei der Untersuchung des Atmungsapparats konstatiert man grossblasiges Rasseln, über den ganzen Lungenumfang und besonders über die Basis verbreitet.

Nichts Bemerkenswertes an den anderen Apparaten.

Mit den Strychnin- und elektrisch-kombinierten Kuren hat man eine gewisse Besserung, aber von geringer Bedeutung, erzielen können.

#### Elektrische Prüfung (7. 3. 1910).

Rechts				Links			
Faradisch. Strom Sek.	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom Sek.	Galvanischer Strom		
	KSZ	AnSZ	AnOZ		KSZ	AnSZ	AnOZ
80 mm	3	5	4—	N. peronaeus	85 mm	4	6
90 "	2	5	4	N. tibialis	98 "	3	3+
112 "	5	6		M. quadr. fem.	110 "	4	6
96 "	4	4+		M. tibialis anter.	92 "	4	3+
94 "	5	5		M. gastrocnemius (caput mediale)	100 "	5	5

**Fall 4.** Francesco V. aus Cura Carpignano, 9 Jahre alt, vom 15. 2. 1910 bis 2. 3. 1910 und vom 11. 3. bis 7. 6. 1911 in der Klinik. (Hierzu Fig. 8.)

Väterlicherseits ist eine ererbte Hypertrophie der Schilddrüse zu bemerken. Der Pat. hat 4 gesunde und kräftige Brüder. Er kam auch gesund und kräftig zur Welt und seine Entwicklung war bis 11. Monate regelmässig. Zu dieser Zeit begann er vollkommen normal zu gehen. Kurz nachher wurde er von einer schweren Darmkrankheit befallen, die ihn in Lebensgefahr brachte; die Eltern können nicht die Krankheit besonders bezeichnen, sie erinnern sich nur, dass sie mit starker Temperaturerhöhung begleitet war. Er blieb fast ein Jahr krank und der Entwickelungsstillstand war erheblich. Geheilt, begann er wieder zu gehen und tat dies in der jetzigen Weise, er fiel oft auf die Erde ohne dann fähig zu sein, wieder aufzustehen. Er fing spät zu sprechen an, mit 4 Jahren. Erst gegen das 6. Jahr bemerkten die Eltern die erhebliche Vergrösserung der Waden, die dann bis jetzt stationär blieb. Der Pat. zeigte immer übermässige Schwäche an den unteren Gliedmassen.

**Somatische Untersuchung:** Schädel: maximaler Durchmesser von vorn nach hinten 164 mm, maximaler Querdurchmesser 180 mm, Schädelindex 91,4.

Die Muskeln des Schultergürtels und der oberen Gliedmassen atrophisch, besonders rechts. Lendeneinsattelung deutlich, aber wegen des ziemlich guten Zustandes der langen Rückenmuskeln nicht so sehr akzentuiert.

Der Bauch ist umfangreich. Die Glutäalmuskeln ausserordentlich entwickelt und von erheblicher Konsistenz; die Oberschenkelmuskeln hypotrophisch; die Waden hypertrophisch, rundlich, hart von eigenartiger Konsistenz.

Betreffs der Sensibilität, der Reflexe, des aufrechten Stehens und des Gehens hat man denselben Befund wie bei Franc. G. erhoben.

Mit der vom Februar bis März 1910 ausgeführten Behandlung durch Strychninium nitricum-Einspritzungen (2—4 mg pro die) und gleichzeitige elektrische Erregung der kranken Muskeln (galvanischer Strom, negativer Pol) konnte man eine ziemliche Besserung erlangen, die, als die Kur unterbrochen wurde, bis Mai 1911 fortduerte, was man unter anderem aus der elektrischen Prüfung entnehmen kann. Man vergleiche tatsächlich die beiden elektrischen Prüfungen vom 24. 2. 1910 und 5. 5. 1911.

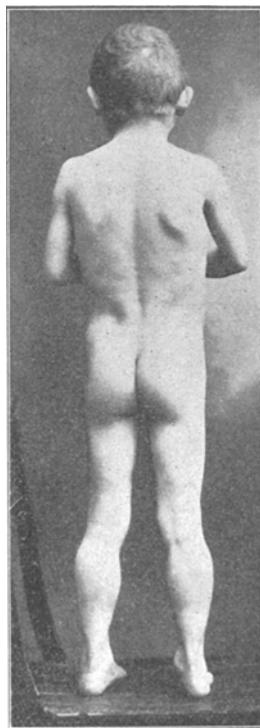


Fig. 8.

## I. Elektrische Prüfung (24. 2. 1910).

Rechts				Links				
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	
143 mm	1	3+	1+	N. tibialis	143 mm	2—	3+	2+
91 "	7	10(N)		M. tibialis anter.	80 "	nicht	reizbar	
125 "	3+	3—		M. gastrocnemius (caput mediale)	131 "	3	3	

(N) Bei viel kleinerer Intensität hat man Verbreitung der Reizung auf dem Gebiete der Mm. gastrocnemii; mit 10 MA. hat man nur eine Andeutung auf Zuckung in dem M. tibialis anter.

## II. Elektrische Prüfung (5. 5. 1911).

146 mm	1—	2	1+	N. tibialis	126 mm	1—	4	2—
93 "	5+	7		M. tibialis anter.	90 "	2	4	
103 "	2+	4		M. gastrocnemius (caput mediale)	116 "	3	4	

**Fall 5, 6, 7.** Giuseppe C. aus Villanterio, 16 Jahre alt, vom 5. 3. 1911 bis 2. 7. 1911 in der Klinik. Caterina C., 11 Jahre alt, vom 16. 3. 1911 bis 2. 7. 1911 in der Klinik. Attilio C., 5 Jahre alt.

**Familienanamnese:** So viele genaue Nachforschungen man auch über die Vorfahren und Seitenverwandten ebenso von väterlicher wie von mütterlicher Seite ausgeführt hat, war doch nichts zu erheben, was auch nur entfernte Beziehung mit nervösen Krankheitsformen haben kann. Es muss auch die Tuberkulose und Syphilis ausgeschlossen werden.

Der Vater, ein Landmann, obgleich er nicht von ausserordentlich kräftiger Konstitution ist, war doch immer und ist noch jetzt in bester Gesundheit. Daselbe gilt auch von der Mutter, die 8 Schwangerschaften mit immer normaler Entbindung durchmachte.

1. Tochter, † mit 17 Mo- naten an einer ente- rischen Krankheits- form.	2. Sohn, Giuseppe, 16 Jahre alt	3. Tochter, gesund und myo- pathisch, 14 Jahre alt	4. Tochter, Caterina, gesund kräftig, 14 Jahre alt	5. Tochter, gesund und kräftig, 9 Jahre alt	6. Tochter, gesund und kräftig, 7 Jahre alt	7. Sohn, Attilio, pathisch, 5 Jahre alt	8. Sohn, bis jetzt keine Störungen, 2 Jahre alt.

(pseudo-  
hyper-  
trophische  
Form).

(Leyden-  
Möbius-  
Form).

(pseudo-  
hyper-  
trophische  
Form).

Giuseppe C. hatte bis zum 3. Lebensjahr keine Störung; das Gehen war normal und ebenso die Entwicklung der Muskelmassen. Gegen das 3. Jahr bemerkten die Verwandten, dass dem Pat. das Gehen schwierig wurde und auch gleichzeitig, dass die unteren Gliedmassen dünn blieben, mit Ausnahme der hinteren Muskulatur der Beine, die indessen durch ihren Umsfang in die Augen fiel. Die Atrophie wurde mit den Jahren immer grösser; oft verlor G.

das Gleichgewicht und fiel auf die Erde; oft war er dann unfähig, allein aufzustehen. (Hierzu Figg. 9 u. 10.)

Die somatische Untersuchung hat die gewöhnlichen Eigentümlichkeiten der pseudohypertrophischen Paralyse klargelegt.

Caterina C., 11 Jahre alt, ist von klassischer Dystrophia muscularis (Leyden-Möbius-Form) befallen. (Hierzu Figg. 11 u. 12).

Attilio C., 5 Jahre alt, ist von Dystrophia muscularis pseudohypertrophischer Form befallen. (Hierzu Fig. 13.)

Für ungefähr 4 aufeinanderfolgende Monate wurden die zwei Patienten (Giuseppe C. und Caterina C.) der gleichen Behandlung unterworfen: tägliche Einspritzungen von Strychninum nitricum (2—4—5 mg) und Erregungen der kranken Muskeln durch den negativen Pol (galvanischer Strom).

Während sich bei Giuseppe C. (wahrscheinlich weil die Form schon veraltet war) nur eine leichte Besserung zeigte, war diese bei Caterina C. bemerkenswert: sie beobachtete nämlich eine Zunahme der Kraft in den Muskellmassen, grössere Leichtigkeit beim Gehen und ziemliche Gewandtheit beim Treppensteigen.



Fig. 9.



Fig. 10.

Fig. 11.

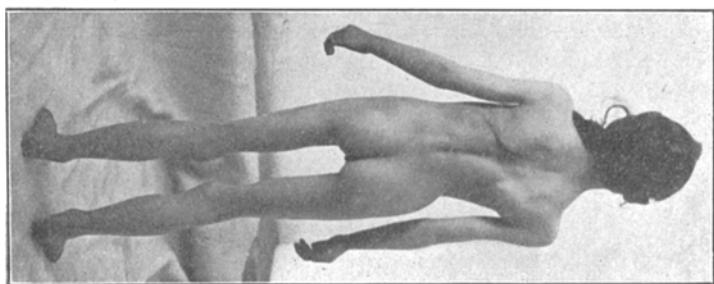


Fig. 12.

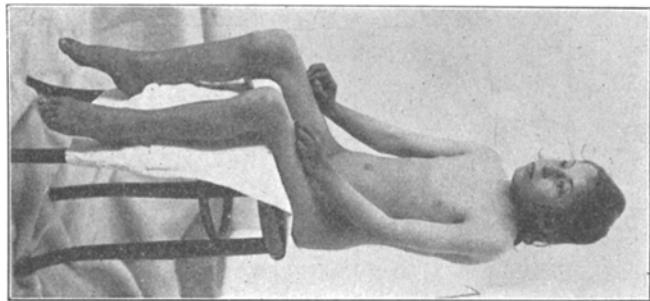
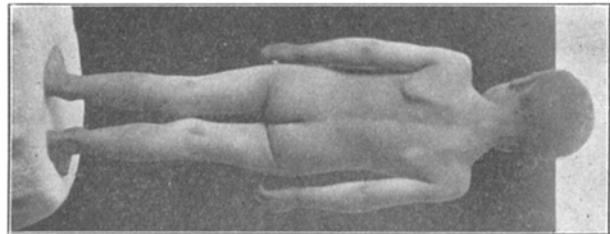


Fig. 13.



## Giuseppe C. Elektrische Prüfung (13., 16. 3. 1911).

Rechts				Links			
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom		
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ
136 mm	1	2—		Ram. temp.-facial.	127 mm	1+	2
126 "	1+	2+		N. facialis	126 "	1+	3—
131 "	2+	3		Ram. cerv.-facial.	123 "	1	4
124 "	4—	5		N. medianus	121 "	2	5
106 "	6	(N)	7	N. radialis	128 "	3	(N)
126 "	2	3		N. ulnaris	127 "	1	5—
119 "	11+	9+		N. peronaeus	107 "	15	9+
95 "	10+	9		N. ischiadicus	79 "	17	14
100 "	1	6+	3+	N. tibialis	128 "	1—	4+
120 "	2	3		M. frontalis	121 "	1+	3
125 "	3—	4—		M. zygomaticus	128 "	2+	4
106 "	5	7—		M. triangular. oris	102 "	4	5+
137 "	2—	5—		M. trapezius	128 "	2+	4
127 "	4—	5—		M. deltoideus	119 "	2+	5
124 "	2—	3		M. biceps	133 "	3	5—
118 "	7—	6		M. pectoral. major	124 "	8	5—
105 "	2+	4		M. brachioradialis (Supin. longus)	106 "	3	3
105 "	3	4		M. flex. dig. comm.	120 "	2	4—
110 "	3	4		M. ext. dig. comm.	104 "	2	4
125 "	3	2		Mm. emin. thenaris	107 "	3	2+
108 "	4	4		Mm. emin. hypoth.	108 "	3—	2
86 "	7+	19		M. quadr. fem.	84 "	8+	24
nicht reizbar	(N <sup>1</sup> )			M. tibialis ant.	20 "	12	12
	13	9		M. peronaeus longus et brevis	30 "	10	10
60 mm	11	8+		M. glutaeus max.	100 "	7	8
78 "	9+	10		M. gastrocnemius (caput mediale)	90 "	8—	8

(N) Man erreicht sehr hohe Intensitäten, ungefähr 30 MA., ohne irgend eine Andeutung auf Zuckung bei AnSZ zu erhalten. — (N<sup>1</sup>) Mit 20 MA. bei KSZ und 13 MA. bei AnSZ hat man manchesmal eine sehr leichte langsame, wurmförmige Zuckung. Aber bei der Verbreitung der Reizung auf die hinteren Beinmuskeln ist der Befund nicht beachtbar.

## Caterina C. Elektrische Prüfung (17., 18. 3. 1911).

135 mm	1	3		Ram. temp.-facial.	136 mm	1	2+
125 "	1+	2		N. facialis	124 "	1+	3
130 "	1	2+		Ram. cerv.-facial.	130 "	1	2
120 "	1—	3+	1	N. medianus	110 "	1+	1+
130 "	1+	(N)	2+	N. radialis	120 "	1	(N)
100 "	1	1		N. ulnaris	105 "	1+	1+
105 "	7+	8		N. peronaeus	90 "	9+	10
105 "	1	3+	2—	N. tibialis	110 "	1	3+
125 "	1+	4		M. frontalis	120 "	2	3

Rechts				Links			
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom		
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ
120 mm	3	5		M. zygomaticus	130 mm	1	2+
110 "	2+	3+		M. triangular. oris	115 "	3+	4
130 "	1+	2		M. trapezius	120 "	1	1
122 "	3	3+		M. deltoideus	128 "	2+	3
130 "	1-	2-		M. biceps	130 "	1	2
126 "	1	2		M. pectoral. major	90 "	4	2-
98 "	2-	1+		M. brachioradialis (Supin. longus)	95 "	2+	1+
90 "	1	1+		M. flex. dig. comm.	85 "	1+	1+
95 "	1+	2+		M. ext. dig. comm.	87 "	1	1+
85 "	1+	1		Mm. emin. thenaris	90 "	1+	1+
80 "	1	1		Mm. emin. hypoth.	95 "	1	2
90 "	5	12		M. quadr. fem.	100 "	4	(N)
84 "	5	6-		M. tibialis ant.	80 "	5	5
90 "	4+	5		M. gastrocnemius (caput mediale)	86 "	5	6

(N) Man erreicht so hohe Intensitäten, dass die Patientin sie nicht ertragen kann, ohne irgend eine Andeutung auf Zuckung bei AnSZ zu haben.

Attilio C. Elektrische Prüfung (2. 7. 1911).

100 mm	5	9	7	N. peronaeus	95 mm	5	7	6
85 "	3	6+	5	N. tibialis	90 "	4	8	5+
120 "	5	13		M. quadr. fem.	90 "	15	13	
80 "	12	13	{(N)}	M. tibialis ant.	80 "	10	12	{(N)}
100 "	9	8		M. gastrocnemius (caput mediale)	105 "	7	6+	

(N) Langsame, wurmförmige Zuckung.

**Fall 8.** Luigi M. aus Pieve del Cairo, 8 Jahre alt, vom 12. 6. 1911 bis 31. 7. 1911 und vom 24. 10. 1911 bis 11. 2. 1912 in der Klinik. (Hierzu Figg. 14—16.)

Die Grossmutter väterlicherseits litt an Hysterie. Ein Onkel väterlicherseits hat psychische Störungen mit depressiver Stimmung aufgewiesen. Eine Tante väterlicherseits ist skrofulös. Der Vater zeigt somatische degenerative Stigmata: er ist Alkoholiker und ein starker Raucher und Tabakkauer. Die Mutter litt und leidet noch jetzt an hysterischen Störungen. Sie hat nur eine einzige Schwangerschaft durchgemacht, die unseres Pat. Die Entbindung war sehr schwierig. Der Pat. wurde von der Mutter bis zu dem 17. Monate gestillt; er entwickelte sich bis zu 3 Jahren normal; zu dieser Zeit litt er an Bronchitis. Eben von dieser Zeit an begannen die Verwandten zu bemerken, dass es dem Pat. nicht mehr gelang, wie früher gewandt zu gehen; sie nahmen eine Bewegungsschwäche wahr, wodurch er oft stolperte und fiel. Auch sahen sie, dass die Muskelmassen des Schultergürtels, wie auch die des Rückens und

die der Oberschenkel dünn blieben, während indessen die der hinteren Unterschenkelgegend durch ihre Entwicklung auffielen.

**Somatische Untersuchung.** **Schädel:** Maximaler Durchmesser von vorn nach hinten 170 mm, maximaler Querdurchmesser 156 mm, Schädel-index 91,7,

**Wirbelsäule:** Wenn der Pat. die aufrechte Stellung einnimmt, bemerkt man eine ausgeprägte Rücken-Lendenlordose.

**Brustkorb:** Kielförmiges Brustbein.

**Untere Gliedmassen:** Umfang des rechten Oberschenkels 312 mm, Umfang des linken Oberschenkels 310 mm (17 cm abwärts von der Spina iliaca anterior superior). Umfang des rechten Unterschenkels 283 mm, Umfang des linken Unterschenkels 276 mm (15 mm aufwärts von der Mitte des inneren Fussknöchels).

**Motilitätsuntersuchung. Muskelkraft:** Dynamometrisch.

R. H. . . . .	1. Probe 9 kg	2. Probe 5 kg
L. H. . . . .	1. " 5 "	2. " 4 "

An den unteren Gliedmassen ist die Muskelkraft fast gleich Null. In horizontaler Stellung und in Ruhestellung sind die Füsse und besonders der linke ausgestreckt, sie nehmen nämlich die Stellung des schlaff herabhängenden Fusses mit Andeutung auf die Varusstellung ein.

**Abnorme Bewegungen:** In keiner Muskelmasse wurden je fibrilläre oder faszikuläre Zuckungen wahrgenommen, auch jetzt nicht.

**Aktive Bewegungen:** An den oberen Gliedmassen: alle möglich und von normaler Weite. An den unteren Gliedmassen: möglich und von normaler Weite die Beugung des vollkommen ausgestreckten Gliedes gegen das Becken, ebenso auch die Beugung des Fusses gegen das Bein und des Beines gegen den Schenkel. Wenn man den Patienten — während er sich in liegender Stellung befindet — sich auf das Bett zu setzen auffordert, ist er nicht im Stande dies so leicht zu tun, nur mit Mühe gelingt es ihm, wenn er sich mit den Händen mit aller Kraft auf das obere Drittel der hinteren Schenkelgegend anklammert.

**Aufrechte Stellung:** **Gang:** Der Pat. geht mit leicht auseinander gespreizten Beinen, mit Neigung zur Einwärtsdrehung der Knie und mit gleichzeitiger Auswärtsdrehung der Fussspitze, die er oft auf dem Boden schleifen lässt. Während der Deambulation bemerkt man ein seitliches Schaukeln des Rumpfes und es fällt die Rückenlendeneinsattelung sehr deutlich auf. In den ersten Zeiten seines Aufenthalts in der Klinik konnte der Pat., wenn er sich auf der Erde ausgestreckt befand, nicht allein wieder aufstehen; jetzt kann er es zwar, aber nur mit Mühe und er muss zu diesem Zwecke die folgenden Bewegungen ausführen: er klammert sich zuerst mit den Händen an das obere Drittel der hinteren Schenkelgegend, dann stützt er sich mit den Händen auf die Erde, dann auf die hintere Oberfläche des Fusses und schleicht der vorderen Oberfläche des Beines entlang bis er die Höhe des Kniegelenks erlangt hat, wo er anhält, und mit einem letzten Ruck die aufrechte Stellung zu erreichen vermag.

**Sensibilität:** Subjektive S. Der Pat. hat sich nie über Schmerzen, noch Parästhesien in irgendeinem Körpelpunkt beklagt. Tast-, Wärme-,

Schmerzempfindlichkeit normal und rasch antwortend auf der ganzen Körperoberfläche. Spezifische Gefühle vollständig normal.

**Reflexe:** Hautreflexe: Die Reizung auf der Fussohle ruft keine reaktiv Wirkung hervor. Sehr lebhaft die Bauch- und Kremastereflexe.



Fig. 14.



Fig. 15.

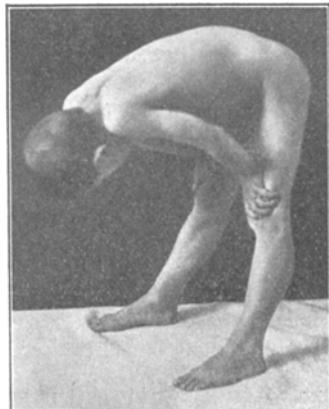


Fig. 16.

**Schleimhautreflexe:** Konjunktival- und Rachenreflex vorhanden.

**Sehnenreflexe:** Bizeps- und Handgelenksreflexe an beiden Seiten vorhanden und normal.

**Patellarreflex:** Das Beklopfen der Quadrizepssehne bringt nicht den gewöhnlichen Ausschlag des Beines hervor. Man erzielt auch mit diesem, wenn auch mässigem Beklopfen eine solche ungestüme und energische Zuckung des Quadriceps fem., dass die Kniestiefe nach aufwärts gezerrt wird.

**Pupillenreflex:** Normal.

**Eingeweidereflexe:** Normal.

**Vasomotorische Wirkungen:** Ausgeprägter Grad von Hyperhidrosis, besonders an den Füßen.

Die mit elektrischen Reizungen verbundene Strychninbehandlung in grossen Dosen (3—5 mg pro die) hat gute Resultate ergeben, wie man auch ersehen kann, wenn man die beiden elektrischen Prüfungen vom 25. 11. 1911 und 3. 2. 1912 vergleicht.

#### I. Elektrische Prüfung (25. 11. 1911).

Rechts				Links				
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	
100 mm	5	9	7	N. peronaeus	105 mm	4	8	6
109 "	4+	10	7	N. tibialis	100 "	3	9+	5
35 "	8	12		M. tibialis ant.	78 "	5	10	
86 "	5+	8(N)		M. gastrocnemius (caput mediale)	95 "	6	10(N)	

(N) Langsame, wurmförmige Zuckung.

#### II. Elektrische Prüfung (3. 2. 1912).

90 mm	4	8	6	N. peronaeus	97 mm	4-	7	5+
75 "	3	10+	5-	N. tibialis	33 "	3+	10+	5
51 "	4-	6-		M. tibialis ant.	66 "	4-	8	
nicht reizbar	2	7(N <sup>1</sup> )		M. gastrocnemius (caput mediale)	nicht reizbar	4	8(N <sup>1</sup> )	

(N<sup>1</sup>) Wie oben.

**Fall 9.** Ercole S. aus Treville, 11 Jahre alt, vom 14. 2. 1912 bis 8. 7. 1912 in der Klinik. (Hierzu Figg. 17 u. 18.)

Nichts in der Geschlechtsanamnese. Der Vater ist ein ziemlich starker Trinker und Tabakkauer. Die Mutter starb mit 20 Jahren an Wochenbettfieber: sie hatte drei Schwangerschaften, die erste im 6. Monat unterbrochen (traumatische Ursache?), die zweite zu Ende gebracht, ebenso die dritte, das Kind aber starb diesmal am fünften Tage.

Unser Kranker, Frucht der zweiten Schwangerschaft, wurde von der Mutter bis zum neunten Monat gestillt; von schwächerer und zarter Kon-

stitution begann er sehr spät zu gehen, gegen das 4. Lebensjahr. Schon zu dieser Zeit begannen die Verwandten zu bemerken, dass, während alle die anderen Körpermuskeln dünn blieben, die Wadenmuskeln durch ihren Umfang auffielen und ein athletisches Ansehen annahmen. Das Kind ging mit Mühe, ihm war das Treppensteigen äusserst schwierig; es fiel leicht und, wenn es fiel, konnte es nur mit grosser Anstrengung wieder aufstehen. Während des Gehens bemerkten die Verwandten, dass der Rumpf schwankte und sich eine ausgeprägte Rücken-Lendeneinsattelung mit gleichzeitigem Rückfall der Schultern nach hinten bildete. Diese Störung wurde immer ausgeprägter: jetzt (seit vergangenem Dezember) kann er weder gehen, noch, auch mit Hilfe, die aufrechte Stellung beibehalten.

**Somatische Untersuchung:** Schädel: maximaler Durchmesser von vorn nach hinten 162 mm, maximaler Querdurchmesser 180 mm; Schädel-index: 89,2.

**Wirbelsäule:** Ausser einer ausgeprägten Rücken-Lendenlordose beobachtet man in der Rücken-Lendengegend einen ziemlich starken Grad von Skoliose.

**Brustkorb:** Fassförmiger Brustkorb; flügelartig abstehende Schulterblätter. Man kann den Kranken mit der grössten Leichtigkeit die inneren Ränder der Schulterblätter berühren lassen; dasselbe erzielt man auch, wenn man gleichzeitig die Schultergürtel beider Seiten erhebt.

**Bauch:** Aufgedunsen, mit hervortretender Nabelnarbe.

**Obere Gliedmassen:** Umfang des rechten Armes 168 mm, Umfang des linken Armes 165 mm (6 cm aufwärts von der Ellenbeuge); Umfang des rechten Vorderarmes 173 mm, Umfang des linken Vorderarmes 170 mm (5 cm abwärts von der Ellenbeuge).

**Untere Gliedmassen:** Umfang des rechten Oberschenkels 323 mm, Umfang des linken Oberschenkels 337 mm (14 cm abwärts von der Spina iliaca anterior superior); Umfang des rechten Unterschenkels 264 mm, Umfang des linken Unterschenkels 272 mm (14 cm aufwärts von dem inneren Fussknöchel).

**Motilitätsuntersuchung:** Ernährungszustand der Muskeln; Muskelspannkraft. Alle dem Beklopfen zugänglichen Muskelmassen zeigen sich hypotonisch, die Delta- und Glutäalmassen, welche, obwohl sie auch einen verkleinerten Umfang zeigen, doch eine ziemlich starke Spannkraft besitzen, und die Wadenmuskeln, die angeschwollen sind und eine eigentümliche Konsistenz aufweisen, ausgenommen. Im Verhältnis mit dem atrophischen Zustand der anderen Muskelmassen hat sich die Muskulatur der Eminentia thenar is und hypothenar is in einem guten Zustand erhalten.

**Muskelkraft:** An den unteren Gliedmassen gar keine, an den oberen sehr herabgesetzt.

**Abnorme Bewegungen:** In keinem Muskel bemerkt man fibrilläre oder faszikuläre Bewegungen, noch kann man sie irgendwie hervorrufen.

**Aktive Bewegungen:** Wenn der Kranke auf dem Rücken liegt, hält er die oberen Gliedmassen dem Rumpfe genähert; an den unteren Gliedmassen bemerkt man eine halbe Beugung der Unterschenkel gegen die Oberschenkel

und der Oberschenkel gegen das Becken. Dieser Tatbestand ist links ausgeprägter. Wenn man den Kranken auffordert, sich aufzusetzen, gelingt ihm dies nicht, noch ist es ihm möglich, auch nur um weniges den Rumpf von der Bettplatte aufzuheben. Mit einer gewissen Schwierigkeit kann er sich auf die



Fig. 17.

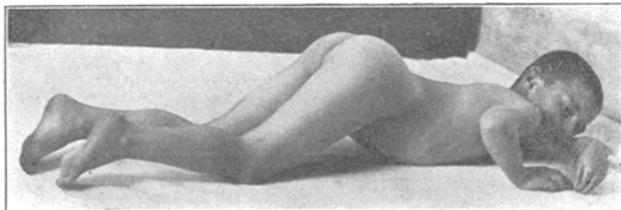


Fig. 18.

linke Seite legen, nie aber auf die rechte. Wenn man ihn passiv auf die Platte des Bettes setzt, muss der Kranke sofort, um solche Stellung einzuhalten, sich mit den Händen stützen; dabei hält er diese dem Rumpf sehr nahe, die Oberschenkel indessen weitgespreizt mit einer halben Beugung der Unterschenkel gegen die Oberschenkel und Auswärtsdrehung des ganzen Gliedes.

Was immer für Anstrengungen der Kranke macht, er kann nicht vollständig die Unterschenkel gegen die Oberschenkel austrecken; die Ausstreckung erzielt man nicht einmal passiv wegen des ziemlich starken Grads von Sehnen-schrumpfung. Die Beugung der Unterschenkel gegen die Oberschenkel ist möglich, aber nur langsam ausführbar. Die Füsse schlattern; die Beugungsbewegungen sind in denselben beschränkt. An den oberen Gliedmassen sind die aktiven Bewegungen — obgleich mit einer gewissen Langsamkeit vollbracht — alle möglich; betreffs ihrer Weite ist zu bemerken, dass die Bewegungen in den Achselgelenken äusserst weit sind, weshalb dem Kranken möglich ist, die Glieder in alle Richtungen zu drehen und je eines auf die entgegengesetzte Seite zu richten, so dass er leicht mit dem Handteller das hochgehaltene Kinn umfassen kann.

**Aufrechte Stellung:** Auch mit Stütze unmöglich.

**Sensibilität:** Tast-, Wärme-, Schmerzempfindlichkeit vollkommen intakt.

**Geschmacks-, Geruchs- und Gehörsinn normal.**

**Gesichtssinn:** Gesichtsfeld in den normalen Grenzen. Normal die Wahrnehmung der Grundfarben.

**Reflexe:** Hautreflexe: Fusssohlenreflex vorhanden, aber beiderseits schwach; Bauchdeckenreflex und Kremasterreflex in normalem Grad vorhanden.

**Schleimhautreflexe:** Bindehautreflex und Schlundreflexe vorhanden, sehr lebhaft.

**Sehnenreflexe:** Patellarreflex, Bizepssehnenreflex und Handgelenksreflex fehlen beiderseits.

**Pupillarreflexe:** Gleiche, symmetrische Pupillen. — Sehr schnelle Reaktion auf Licht, Akkommodation, Konvergenz und Schmerzreize.

**Eingeweidereflexe:** Normal.

**Vasomotorische Wirkungen:** Ziemlich starker Grad von Hyperhidrosis, auf den distalen Teilen der oberen und unteren Gliedmassen lokalisiert.

16.—20. Februar 1912: 2 mg Strychninum nitric. pro die.

21.—26. Februar 1912: 3 mg Strychninum nitric. pro die.

27.—30. Mai: 5 mg Strychninum nitric. pro die.

Tägliche Reizungen der atrophenischen Muskeln mit dem galvanischen Strom.

Mit der Kur erzielte man keine befriedigenden Resultate.

#### Elektrische Prüfung (16. 2. 1912)

Rechts				Links			
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom		
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ
118 mm	2	3+		Ram. temp.-facial.	126 mm	2	4+
103 "	5	6		N. facialis	115 "	3+	5
128 "	2+	4-		Ram. cerv.-facial.	120 "	3-	4-
128 "	2+	2		N. medianus	114 "	4	3

Rechts				Links			
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom		
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ
58 mm	5—	9	6	N. radialis	110 mm	2	14
124 "	3	3—		N. ulnaris	125 "	3+	3
130 "	2+	10	4—	N. peronaeus	125 "	1+	6
130 "	2	7	2+	N. tibialis	130 "	3	12
107 "	3+	5—		M. frontalis	110 "	2+	5—
104 "	2	4		M. zygomaticus	119 "	3	5—
85 "	6—	4+		M. triangular. oris	82 "	5+	6
67 "	4	4		M. deltoideus	105 "	7—	5
75 "	2+	2		M. biceps	110 "	3	3
90 "	7	7—		M. pectoral. major	95 "	8	6—
100 "	3	2+		M. brachioradialis (Supin. longus)	112 "	3	2+
103 "	2+	2		M. flex. dig. comm.	108 "	4	3
97 "	2	7—	2	M. ext. dig. comm.	113 "	2+	7+
100 "	2	3—		Mm. emin. thenaris,	104 "	1+	2+
116 "	2	2+		Mm. emin. hypoth.	112 "	2	3
96 "	8	9		M. quadr. fem.	53 "	9+	12
78 "	6—	5—		M. tibialis ant.	75 "	7	5
109 "	6—	4+		M. gastrocnemius (caput mediale)	119 "	4+	3

**Fall 10.** Luigi R. aus Cicognola, 10 Jahre alt, von 15. 4. bis 7. 7. 1912 in der Klinik. (Hierzu Figg. 19 u. 20.)

Nichts in der Geschlechtsanamnese. Eltern lebend und gesund.

Der Kranke kam durch Zwillingsschwangerschaft auf die Welt. Er wurde von der Mutter gestillt und das Zahnen und die Sprache waren normal; das Gehen indessen begann spät, gegen den 15. Monat. Der Vater erzählt, dass schon damals das Kind in allen seinen Bewegungen und besonders denen der unteren Gliedmassen Unsicherheit und wenig Kraft zeigte. Diese Tatsache wurde in den folgenden Jahren noch ausgeprägter. Oft fehlte dem Kranken die Kraft, die Kniee bogen sich und, wenn er keine Stütze fand, fiel er. Schon im 2. Lebensjahr beobachteten die Eltern eine gewisse Vergrösserung der Waden, die allmählich immer mehr hervortrat. Sie stand in deutlichem Gegensatz mit der Dünne der Schenkel und der Muskulatur des Rumpfes. Beim Gehen fiel die Lendeneinsattlung auf. — Die Schwäche an den unteren Gliedmassen schritt immer progressiv vor, das Gehen wurde nur mit sichtbaren Anstrengungen möglich, das Kind konnte nicht die Treppen steigen, es fiel oft auf die Erde und nur mit grösster Schwierigkeit und durch eigentümliche und mühselige Handgriffe war es ihm möglich, die aufrechte Haltung wieder einzunehmen. Seit 6 Monaten kann er sich nicht aufrecht halten. — Die Strychninkur in grossen Dosen, mit der elektrischen Behandlung verbunden, hat keine allzu befriedigenden Resultate geliefert. Dies war auch bei dem schweren Zustand des Patienten und dem höchst vorgeschrittenen dystrophischen Prozess vorauszusehen.



Fig. 19.

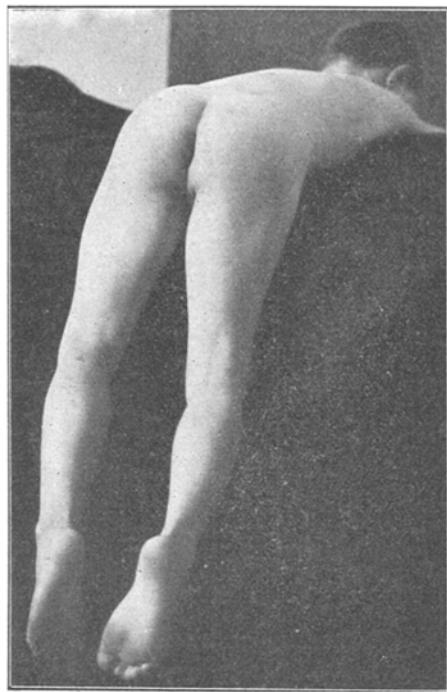


Fig. 20.

Elektrische Prüfung (15. 4. 1912).

Rechts				Links			
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom		
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ
140 mm	1+	4		Ram. temp.-facial.	141 mm	1	3
131 "	3+	5-		N. facialis	132 "	3	5-
140 "	2+	4		Ram. cerv.-facial.	141 "	3+	5
113 "	5	5+		N. medianus	113 "	3+	4+
128 "	4	14+	10	N. radialis	124 "	2+	13
120 "	4	4		N. ulnaris	119 "	4+	5
78 "	2	6	3	N. peronaeus	105 "	2	6
98 "	2	5	4	N. tibialis	106 "	3	3
123 "	4-	5-		M. frontalis	130 "	4-	4-
133 "	2	3		M. zygomaticus	128 "	3-	3
125 "	3	4		M. triangular. oris	120 "	5	7
70 "	4	7+		M. deltoideus	95 "	6-	5+
114 "	5	9		M. biceps	115 "	5	4-
100 "	4+	9+(N)		M. pectoral. major	81 "	4	11(N)

Rechts				Links			
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom		
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ
115 mm	4—	3		M. brachioradialis (Supin. longus)	108 mm	3	3
114 "	3—	3—		M. flex. dig. comm.	121 "	4—	4
112 "	3+	4+		M. ext. dig. comm.	115 "	5—	4+
112 "	3	3+		Mm. emin. thenaris	111 "	3	3+
115 "	2+	3		Mm. emin. hypoth.	117 "	3	3
nicht reizbar	13	11		M. quadr. fem.	nicht reizbar	12	12+
23 mm	6	7(N)		M. tibialis ant.	50 mm	5+	5+(N)
95 "	4—	4—		M. gastrocnemius (caput mediale)	80 "	4	4

(N) Langsame, wurmförmige Zuckung.

**Fall 11.** Virginio R. aus Bastida Pancarana, 8 Jahre alt, vom 29. 12. 1912 bis 8.3.1913 und vom 2.4. bis 4.5.1913 in der Klinik. (Hierzu Figg. 21 u. 22.) Vater stottert. Mutter hysterisch.

Der Kranke ist ein ausgetragenes Kind und wurde von der Mutter gestillt. Das Gehen begann mit 18 Monaten. Die Mutter bemerkte an dem Kinde schon in den ersten Lebensmonaten eine aussergewöhnliche Entwicklung gewisser Muskelmassen der unteren Glieder, vor allem der Wadenmuskeln. Trotzdem begann gegen das 3. Lebensjahr eine gewisse Anstrengung des Kindes beim Gehen deutlich zu werden; auffallend war die Schwäche der unteren Gliedmassen. Diese Schwäche wurde bis in diese letzten Zeitperioden immer ausgeprägter. Der Kranke kann nicht laufen, oft stolpert er und fällt. Nur mit sehr grosser Schwierigkeit kann er die Treppen, auch mit Hilfe, hinauf- und hinabsteigen. Wenn er fällt, kann er nicht wieder allein die aufrechte Haltung einnehmen. Beim Gehen beobachten die Verwandten, dass der Kranke auffällig den Bauch nach vorn streckt und so gewaltsam den Rücken-Lendenteil des Rückgrats nach rückwärts einbiegt.

**Somatische Untersuchung:** Allgemeiner Ernährungszustand ziemlich gut.

**Physische Degenerationsstigmata:** Abnorme, übermässige Entwicklung der Ohrmuscheln. Hervortretende Stirnhöcker. Hutchinson'sches Gebiss.

**Schädel:** Maximaler Durchmesser von vorn nach hinten = 156 mm, maximaler Querdurchmesser = 146 mm, Schädelindex = 93,5.

Brustkorb in allen seinen Durchmessern eng.

Bauch hervortretend.

**Motilitätsuntersuchung:** Ernährungszustand der Muskeln: Bedeutender Grad von Atrophie über alle Muskelmassen des Achselgürtels, des Brustkorbs, des Rückens, aller Teile der oberen Gliedmassen und der Schenkel verbreitet. Es ist indessen ein pseudohypertrophischer Zustand an der beider-

seitigen Wadenmuskulatur und in minder starkem Grad an jener der Glutäalgegend zu konstatieren. Diese Massen bieten beim Beklopfen eine eigentümliche fibröse Konsistenz.

**Muskelkraft:** Obere Gliedmassen R. H. = 10, L. H. = 8. Auch an den unteren Gliedmassen sehr herabgesetzt.

Betreffs der Bewegungen, der aufrechten Haltung, des Gehens und der Sensibilität hatte man den gleichen Befund wie bei dem Kranken B. (s. Fall 12).



Fig. 21.

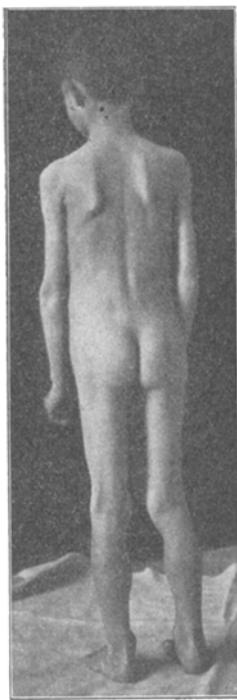


Fig. 22.

**Reflexe: Hautreflexe:** Bauchdecken-, Kremaster- und Fusssohlenreflex vorhanden und beiderseits normal. Schleimhautreflexe der Bindehaut und Schlundreflexe vorhanden. Pupillarreflexe normal. Sehnenreflexe fehlen sowohl an den oberen als unteren Gliedmassen.

**Vasomotorische Wirkungen:** Man beobachtet vasomotorische Störungen an den distalen Teilen der Gliedmassen.

Vom 2.1. bis 8.3. 1913 wurde der Kranke täglich Strychnineinspritzungen (1—2—4 mg) unterworfen. Gleichzeitig erhielt der kleine Patient jeden Tag

elektrische Anregungen von schwacher Intensität (galvanischer Strom, negativer Pol) auf die vom dystrophischen Prozess befallenen Muskeln. Mit dieser Kur hat man eine gewisse Besserung erzielt. Der Kranke fühlt sich stärker und vor allem beim Gehen etwas sicherer: er geht schneller und mit weniger Schwierigkeit. Er fällt sehr selten, und wenn er fällt, kann er rascher als früher aufstehen. Ausserdem kann er die Treppen ohne allzu grosse Kraftleistung hinaufsteigen. Auch die durch die elektrische Prüfung erhaltenen Ergebnisse bestätigen diese Besserung.

Vom 2. 4. bis 4. 5. 1913 Behandlung mit Hypophyse in Kompressen (Merck), 0,20—0,60 g pro die. Man hat nicht nur keine Besserung erzielt, sondern der Zustand der Muskelmassen ist auch, ohne die Strychnin- und elektrische Behandlung, ziemlich bedeutend verschlechtert.

Mit der Wiederaufnahme der Strychninkur in hohen Dosen (vom Mai bis Juli 1913 zu Hause ausgeführt) konnte sich der Kranke wieder einer Besserung erfreuen.

#### Elektrische Prüfung (13. 1. 1913).

Rechts				Links				
Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom	Galvanischer Strom			
Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	Sek.	KSZ	AnSZ	AnOZ	
130 mm	2+	8+	4+	N. peronaeus	142 mm	2+	5—	3—
101 "	5	13—	11	N. ischiadicus	93 "	5	10	7+
112 "	4	4+		N. tibialis	114 "	5+	4+	
87 "	5	7—		M. quadr. fem.	95 "	9	8—	
96 "	7+	5		M. tibialis ant.	99 "	6	5+	
110 "	3—	4(N)		M. gastrocnemius (caput mediale)	90 "	5	5(N)	

(N) Langsame, wurmförmige Zuckung.

**Fall 12 und 13.** Pietro B. aus Torrazza Coste, 8 Jahre alt, vom 11. 1. bis 3. 3. 1913 in der Klinik. (Hierzu Figg. 23 und 24.) — Ermelinda B., 3½ Jahre alt. (Hierzu Figg. 25 und 26.)

Grossvater mütterlicherseits ein Alkoholiker, auch der Vater ist ein Trinker. Die Mutter ist von sehr zarter, kränklicher Konstitution. Sie hatte fünf ausgetragene Kinder, keine Fehlgeburt. Das letztegeborene, ein Mädchen (Ermelinda) von 3½ Jahren, zeigt die gleichen Störungen wie der Bruder. Der Kranke ist das drittgeborene Kind; er kam durch schwere Geburt auf die Welt. Die Ausführung der ersten physiologischen Handlungen ging spät vor sich. Erst mit 22 Monaten begann er mühselig zu gehen. Die Phonation begann mit 2½ Jahren. Mit 4 Jahren litt er an Wasserpocken. Die Familienmitglieder bemerkten schon von den ersten Lebensjahren des Kranken an, dass sich die Waden im Vergleich zu den anderen Muskelmassen abnorm entwickelten. Gleichzeitig zeigte sich eine deutliche Schwierigkeit beim Gehen; oft fiel er tatsächlich ohne irgend welche äussere Ursache und es war ihm äusserst schwer, von

der Erde aufzustehen. Er konnte kaum die Treppen steigen. Seit ungefähr einem Jahre tritt die Rücken-Lendeneinsattlung mit dem entsprechenden charakteristischen Verhalten des Rumpfes deutlich hervor. In der letzten Zeit wurden außerdem die Störungen immer schwerer, so dass der Kranke sehr oft fällt und es ihm dann absolut nicht gelingt, ohne Hilfe wieder aufzustehen; er ist unfähig, die Treppen zu steigen und auf einen Stuhl zu klettern.

**Somatische Untersuchung:** Der allgemeine Ernährungszustand ziemlich gut.

**Physische degenerative Kennzeichen:** Verschiedene Anomalien im Bau der Ohrmuscheln. Sattelnase. Hutchinson'sches Gebiss.



Fig. 23.

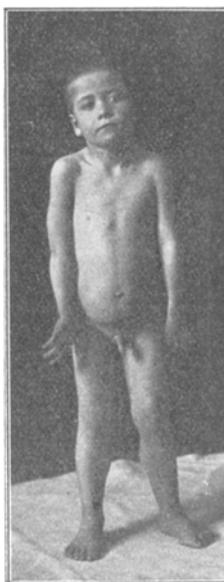


Fig. 24.

**Schädel:** Maximaler Durchmesser von vorn nach hinten = 149 mm, maximaler Querdurchmesser = 139 mm, Schädelindex = 93,2.

**Brustkorb:** Oben mit verengtem Umfang, unten etwas erweitert.

**Bauch** sehr hervorstehend.

**Motilitätsuntersuchung:** Ernährungszustand der Muskeln: Man konstatiert eine Umfangsverkleinerung der Muskelmassen in dem Achselgürtel beiderseits, der langen Rückenmuskeln und der Brustkorbmuskulatur. Auch die Oberschenkelmuskeln sind atrophisch. Es ist ein pseudohypertrophischer Zustand der Wadenmuskeln und der Glutäalgegend mit entsprechender eigentümlicher Konsistenz derselben Muskeln vorhanden.

Muskelkraft sowohl an den oberen als an den unteren Gliedmassen sehr herabgesetzt.

**Abnorme Bewegungen:** Man beobachtet keine abnormen Bewegungen in den verschiedenen Muskelmassen.

**Passive Bewegungen:** Alle möglich, von normaler Weite und rufen keinen Schmerz hervor.

**Aktive Bewegungen:** An den oberen Gliedmassen möglich und von normaler Weite. An den unteren werden sie mit einer gewissen Schwierigkeit ausgeführt und sind in der Weite sehr beschränkt. Der Kranke ist fast unfähig, das untere Glied vollständig ausgestreckt zu halten.

**Aufrechte Haltung.** Das Gehen: Um die aufrechte Stellung einzuhalten, ist der Kranke gezwungen, die unteren Gliedmassen etwas gespreizt zu halten, indem er gleichzeitig die Fuss spitzen nach auswärts biegt. Ausserdem schiebt er in dieser Stellung die Schultern nach rückwärts, so dass der Bauch



Fig. 25.



Fig. 26.

in auffälliger Weise nach vorwärts gerückt wird und die Rücken-Lendeneinsattlung sehr deutlich hervortritt. Um von der liegenden Stellung die aufrechte zu erreichen, vollbringt der Kranke alle die der pseudohypertrophischen Paralyse charakteristischen Bewegungen. Das Gehen ist langsam und auffällig erschwert. Der Kranke beugt den Unterschenkel stark gegen die Schenkel und lässt ihn dann sogleich heftig, mit der Fussspitze auf den Boden schlagend, herabfallen.

**Sensibilität. Subjektive Sensibilität:** Der Kranke beklagt sich weder über Beschwerden noch besondere lästige Empfindungen. Keine Gefühlsstörungen.

**Reflexe: Hautreflexe:** Bauchdecken- und Kremasterreflexe vorhanden und beiderseits von normaler Intensität. **Fusssohlenreflexe:** Es gelingt nicht,

sie hervorzurufen. Schleimhautreflexe: Bindegaut- und Schlundreflex vorhanden. Sehnenreflexe fehlen sowohl an den oberen als unteren Gliedmassen. Pupillenreflexe normal.

Vasomotorische Wirkungen: Ziemlich starke vasomotorische Störungen an den distalen Teilen der Gliedmassen.

Strychninum nitricum-Einspritzungen von 0,001 bis 0,005 g pro die. Polarisationen und Anregungen mit dem Pol auf die Waden. — Infolge geannter Behandlung war es möglich, eine bedeutende Besserung zu erzielen. Der Kranke konnte die aufrechte Stellung mit grösserer Leichtigkeit und ohne sich müde zu fühlen, auch für längere Zeit beibehalten. Das Gehen erfolgte mit grösserer Sicherheit und Gewandtheit. Der Kranke konnte mit ziemlich grosser Leichtigkeit von der Liegestellung die aufrechte erreichen, wie es ihm auch gelang, die Treppen zu steigen.

#### Elektrische Prüfung (14. 1. 1913).

Rechts				Links			
Faradisch. Strom Sek.	Galvanischer Strom			Faradisch. Strom Sek.	Galvanischer Strom		
	KSZ	AnSZ	AnOZ		KSZ	AnSZ	AnOZ
114 mm	2—	5	3—	N. peronaeus	87 mm	3	7
105 "	4	5+	5+	N. tibialis	114 "	6	5
80 "	7—	7+		M. quadr. fem.	80 "	5	5
25 "	6+	6	} (N)	M. tibialis ant.	40 "	6—	6
100 "	5	5		M. gastrocnemius (caput mediale)	96 "	5	5—

(N) Langsame, wurmförmige Zuckung.

## II. Betrachtungen über das hereditäre Agens, die familiäre Anlage und die Bevorzugung des männlichen Geschlechts.

Alle Verfasser sind einig, die Erblichkeit als eine Bedingung von höchster Wichtigkeit in der Aetiologie der primitiven Myopathie im allgemeinen und der pseudohypertrofischen Form im besonderen zu betrachten.

Tatsächlich drückt sich Marinesco in seiner Monographie über die Muskelkrankheiten in bezug auf die Dystrophia muscularis progressiva mit den folgenden Worten so aus: „ . . . il reste bien établi que, dans la plupart des cas, les myopathies sont non seulement héréditaires, mais encore cette hérédité est homologue, dans le sens strict du mot . . . „ „ le facteur essentiel, sinon unique, dans la genèse des myopathies, c'est l'hérédité directe et similaire dans la plupart des cas.“

Meinerseits auf Grund der studierten Fälle, glaube ich nicht, dass man dem hereditären Faktor den Wert eines pathognomonischen Zeichens,

wie man es bis jetzt getan hat, beimessen kann. Das Gleiche gilt, was die neuropathische Erblichkeit anbetrifft. Bei 9 meiner Fälle waren in der Tat die genauesten und sorgfältigsten Forschungen auf Erblichkeit verneinend; die hereditäre Anlage der Krankheit fehlte vollständig.

Auch die familiäre Anlage hat keinen grossen Wert, fast immer haben wir mit isolierten Fällen zu tun, nur in zwei Fällen konnte ich diese Anlage finden. In bezug darauf ist die Tatsache hervorzuheben, dass in der Familie C. (5., 6., 7. Fall) von den noch jetzt lebenden Kindern (4 Töchtern und 3 Söhnen) 2 Söhne die pseudohypertrophische Form aufweisen, während indessen eine Tochter von der Leyden-Möbius'schen Form befallen ist. Betreffs des Geschlechts fallen dagegen meine Beobachtungen mit denen der anderen Autoren, die sich besonders mit diesem Argument beschäftigt haben, zusammen. Die Krankheit hat wirklich eine sehr ausgeprägte Bevorzugung für das männliche Geschlecht: bei den zwölf von uns mitgeteilten Beobachtungen der pseudohypertrophischen Paralyse betrifft nur eine das weibliche Geschlecht, die von Ermelinda B., bei der — man muss es bemerken — sich die Krankheit schon in den allerersten Lebensjahren entwickelte, wie dies gewöhnlich beim männlichen Geschlecht geschieht.

### III. Betrachtungen über die durch elektrische Untersuchung der Nerven und Muskeln erzielten Resultate.

Die meisten Verfasser, die sich mit dem Studium der elektrischen Reaktionen der Nerven und Muskeln bei der primitiven Dystrophia muscularis progressiva befasst haben, sind der Meinung, dass solche Reaktionen nur quantitativ — wenn dies auch manchmal in ausgeprägter Weise — vermindert sind, nie aber qualitative Veränderungen darbieten, wie man sie in den Entartungsreaktionen findet. Einige Autoren aber sprechen bei einzelnen Fällen von Dystrophia und aus der Untersuchung einiger Muskeln auch von qualitativen Veränderungen, die mehr oder minder denen der Entartungsreaktion ähnlich sind. Solche Fälle, die in den Monographien über dieses Argument und in den Lehrbüchern der Neurologie und der Elektrodiagnostik<sup>1)</sup> als sehr

1) Man sehe, was Mendelssohn über die Elektrodiagnostik bei Dystrophia muscularis progressiva kürzlich schreibt:

Mendelssohn, M., Spezielle Elektrodiagnostik der Muskelkrankheiten in Borutta und Mann, Handbuch der gesamten medizinischen Anwendungen der Elektrizität. Leipzig 1911. Bd. II. H. 1. S. 201, 202 u. 204:

„Das bedeutungsvollste elektrodiagnostische Symptom der Dystrophia muscularis progressiva ist das Absinken der elektromuskulären Erregbarkeit bis

seltere Ausnahmen erscheinen, haben manchmal den Zweifel aufkommen lassen, ob es sich nicht um primitive myopathische Formen, sondern vielmehr entweder um krankhafte Kombinationen oder überhaupt um ganz und gar verschiedene Formen handele. Von seiten manches Verfassers wurde die Entartungsreaktion ausserdem für ein Spätsymptom gehalten, dem man eventuell nur in den Endstadien der primitiven myopathischen Atrophie begegnen sollte.

Ich habe lange diese Frage studiert und mit aller Sorgfalt und der genauesten Technik untersucht, da ich angemessene elektrodiagnostische Werkzeuge bei der Hand hatte, wie sich die Nerven und die Muskeln bei den primitiven Dystrophiae musculares progressivae und besonders bei der unter dem Namen von pseudohypertrophischer Paralyse bekannten Form zu den verschiedenen elektrischen Reizungen (faradischem und galvanischem Strom) verhalten. — Die methodisch und systematisch ausgeführten elektrischen Prüfungen waren äusserst zahlreich, da ich über reichliches klinisches Material verfügte, das ausserdem zu meinen Forschungen umso mehr geeignet war, weil es sich um verschiedene Stadien des charakteristischen dystrophischen Krankheitsprozesses darbietende Fälle handelte; und nicht nur dies allein, sondern ich habe auch das Glück gehabt, mehrere Fälle lange Zeit beobachten und sie in verschiedenen Zeitintervallen verfolgen zu können und mich so imstande gefunden, die verschiedenen Veränderungen, welche das elektrische Verhalten teils durch die Entwicklung der Krankheit, teils durch den Einfluss bestimmter therapeutischer Eingriffe erleidet, hervorzuheben.

---

zur völligen Aufhebung derselben, sowohl für die faradische und kondensatorische Reizung . . . .“

„Die Erregbarkeitsveränderungen sind rein quantitativ, nirgends Entartungsreaktion, die man dagegen bei primärer Erkrankung des motorischen peripheren Neurons vorzufinden pflegt. Während unter normalen Verhältnissen ein Muskel schon bei 2—3 MA. in prompte und blitzartige Kontraktion versetzt wird, gelingt dies an atrophischen Muskeln nur mit ganz starken Strömen von 10—15 MA. und die Zuckungskurve weist einen exquisit paralytisch-atrophischen Charakter auf . . . .“

. . . . „das fast regelmässige Fehlen der Entartungsreaktion bei den dystrophischen Muskelkrankheiten dasjenige wichtige elektrodiagnostische Symptom darstellt, welches alle myopathischen Atrophien von Atrophien neurogenen Ursprungs unterscheidet. — Wenn aber bei der primär myopathischen Atrophie die EaR. ausnahmsweise auftritt, so kommt sie nur in den vorgerückten Stadien der Krankheit vor, sie ist also bei der myopathischen Atrophie ein Spätsymptom . . . .“

Die wichtigste Tatsache, worauf ich die Aufmerksamkeit lenken möchte, ist die folgende: die elektrische Reaktion der dem dystrophischen Prozess preisgegebenen Muskeln (pseudohypertrophischen Muskeln und atrophischen Muskeln) wies beständig quantitative und qualitative Veränderungen verschiedenen Grades je nach der Zeitperiode der Krankheit auf. Immer hat man ausser der einfachen Verminderung der Reizbarkeit andere Eigentümlichkeiten der Entartungsreaktion nachweisen können und zwar: langsame, wurmförmige Zuckung, Annäherung in der Formel der polaren Reaktionen, Gleichheit in der Formel derselben ( $KSZ = AnSZ$ ), endlich Vorherrschen der Wirkung des positiven Pols ( $AnSZ > KSZ$ ). — Einige dieser Reaktionen rein degenerativen Typus kann man in einigen Muskeln schon in den ersten Zeiten der Krankheit vorfinden. Noch obendrein hat man sie, was immer für ein Muskel gereizt wird, sowohl dem Muskelbauch entsprechend, als auch in der Nähe des Sehnenteils.

Ein anderer, bei Reizung einiger Nervenstämme recht häufig zu erhebender Befund ist der, dass man solche Anodenöffnungszuckungen zu sehen bekommt, die geringere Intensitäten aufweisen, als jene sind, die man braucht, um die Anodenschliessungszuckung hervorzurufen; oft sogar, wenn man noch die Stromstärke erhöht, werden die Anodenöffnungszuckungen immer heftiger, bis sie geradezu einen tetanischen Charakter annehmen, ohne dass man nur das einfachste Anzeichen von Anodenschliessungszuckung nachweisen kann. Diese Tatsache habe ich auch in manchem Fall bei direkter Muskelreizung klarlegen können. Ich muss aber bemerken, dass es sich immer um Muskeln in einem recht vorgesetzten atrophischen Zustand handelte. Nach der Meinung einiger Autoren sollen die obengesagten Reaktionen an dem Muskel der primitiven progressiven Muskelatrophie ausschliesslich eigen sein und man verdankt sie der Reizung der intramuskulären Nervenfasern, welche, des atrophischen Prozesses wegen, oberflächlicher geworden und daher der direkten Reizung zugänglicher seien. Bei diesem Tatbestand ist es klar, dass, damit die Reaktion stattfinden kann, das Muskelgewebe einerseits sehr vermindert und verdünnt, und andererseits die innerhalb der Muskeln gelegenen Nervenbündel meistenteils intakt sein müssen.

Das genaue Studium der elektrischen Reaktionen in den von mir untersuchten Fällen der Dystrophia muscularis progressiva (pseudohypertrophische Form) erlaubt daher die histologischen Veränderungen der Muskeln noch früher zu entdecken, als ihr äusserer Anschein und ihre funktionelle Unfähigkeit genügende Anzeichen geboten haben, um sie klarzulegen und schätzen zu können. Und dies konnte ich ausser-

dem durch eine direkte histologische Untersuchung konstatieren, welche in verschiedenen Zeitperioden der Krankheit an Muskeln ausgeführt wurde, die ungleiche Befunde elektrischer Reaktionen darboten. Ich hatte deswegen die Gelegenheit, positiv feststellen zu können, dass den verschiedenen elektrischen Reaktionen wirklich verschiedene Veränderungszustände der Muskeln entsprechen.

Die Ergebnisse meiner Forschungen, die verschiedenen histopathologischen Verhältnisse der vom dystrophischen Prozess befallenen Muskelfaser und die respektiven elektrischen Reaktionen dieser in ihrer Struktur umgeänderten Faser betreffend, bestätigen und bekräftigen unbestreitbar das, was von Joteyko vorgetragen und behauptet wurde und zwar, dass die Entartungsreaktion innig an den Muskelzustand und besonders an die Umbildung des gestreiften Muskels (Myoplasma) in glatten Muskel (Sarkoplasma) gebunden ist. In der Tat zeichnet sich die Muskeldegeneration, wie auch Joteyko richtig hervorhebt, vom morphologischen Standpunkt durch ein Zurückkehren des Muskels in den embryonalen Zustand aus: Verminderung oder Verschwinden der fibrillären Substanz (Verlust der Streifung) und beträchtliche Entwicklung des Sarkoplasmas<sup>1)</sup>. Der Muskel verliert also seine Unterschiedsmerkmale und zuerst gerade dies, ein gestreifter Muskel zu sein. Er bekommt indessen die morphologischen Eigentümlichkeiten des glatten Muskels; und gleichzeitig wird er gerade nach seiner Funktion ein glatter Muskel. Die charakteristischsten Reaktionen also, welche die degenerierten Muskeln bei der elektrischen Prüfung darbieten und sich mit quantitativen und qualitativen Veränderungen der Zuckung offenbaren, verdanken wir sicher dem Ueberfluss des Sarkoplasmas in dem umgewandelten Muskel: sie stellen die typische normale Reaktion des Sarkoplasmas dar, das durch die raschen Induktionswellen kaum erregt wird, da es nicht ebenso wie die fibrilläre Substanz differenziert ist (Joteyko).

#### IV. Die histopathologischen Befunde in den durch Biopsie entfernten Muskeln. — Die Veränderungen des Muskelgewebes. — Die motorischen Nervenendigungen und die neuromuskulären Spindeln.

Die beträchtlich langen Muskelgewebsstücke, die für meine Untersuchungen gedient haben, wurden von den Muskelmassen der Gastrocnemii von 7 Kranken (2., 3., 4., 5., 8., 9., 10. Fall) entfernt. In zwei

1) Die pseudohypertrofischen Fasern verdanken tatsächlich ihren übermässigen Umfang der äusserst reichlichen Entwicklung des Sarkoplasmas.

Fällen (5. und 10. Fall) entfernte man ausserdem auch einige Stückchen des M. tibialis anterior. — Die zahlreichen Biopsien wurden unter Chloroformarkose bei vollständig erschlafftem Muskel mit aller Sorgfalt und allen gelegentlichen technischen Massregeln ausgeführt<sup>1)</sup>. — Das reichliche Material, in verschiedenen Flüssigkeiten angemessen fixiert, wurde dann nach verschiedenen Färbungs- und Durchtränkungsmethoden mit metallischen Salzen behandelt.

Die nachgewiesenen Muskelveränderungen stimmen grösstenteils ihrem Wesen nach mit der klassischen Schilderung überein: einfache Atrophie verschiedenen Grades einer mehr oder minder grossen Anzahl von Muskelfasern, die meistenteils ein spindelförmiges Aussehen annehmen; enorme Verschiedenheit im Durchmesser der einzelnen Fasern (siehe u. a. die Fig. 1 u. 2 der Taf. V); deutliche Schwellung gewisser Muskelfasern und besondere Veränderungen und Umbildungen derselben; Vermehrung der Kerne des Sarkolemm, teils in Ketten, teils in Haufen angeordnet (Taf. IV, Fig. 8): in manchem Fall hat die Vermehrung der Sarkolemmkerne solch einen Umfang angenommen, dass man die ganze Faser mit ihnen ersetzt sieht; Eindringen faserigen und fibroadipösen Gewebes in den Muskel; Zersetzung der Muskelfasern durch dieses Gewebe, das zuletzt das vollständig zerfallene Muskelgewebe ersetzt. In einigen Stellen und in gewissen Fällen für längere Strecken fehlt das Muskelgewebe vollständig und wird durch ein Maschengewebe mit Fettbläschen (Taf. IV, Fig. 3 und Taf. V, Fig. 9) vertreten. Manchmal findet man noch zwischen den Maschen dieses Gewebes Muskelfaserstückchen mit deutlicher Streifung. Diesen Sachverhalt kann man in all seiner Deutlichkeit und Ausdehnung ersehen, wenn man grosse längsverlaufende Muskelsektionen untersucht. Das Zwischengewebe kann eine wirklich mächtige Entwicklung erreichen (Taf. V, Fig. 4, 8, 10). Die Bindegewebefasern, mit geringen Fasern elastischer Natur vereinigt, schleichen sich innig zwischen die einzelnen Muskelfasern ein und bekleiden manchmal fast vollständig dieselben mit besonderen fibrillären Geflechten, deren Maschen gewöhnlich ziemlich dicht sind. Mit der Cajal'schen trichromischen Methode erhält man in Bezug darauf äusserst überzeugende und zu gleicher Zeit elegante Präparate.

Es ist zu bemerken, dass man je nach der Schwere des Krankheits-

---

1) Den Herren Kollegen Prof. Predieri, der in liebenswürdiger Weise die kleinen Operationen (Biopsien) auf sich nahm, und Prof. Pensa, der mit besonderer Sachverständigkeit die zahlreichen Mikrophotographien ausführen wollte, die in den der vorliegenden Arbeit beigefügten Tafeln wiedergegeben sind, meinen herzlichsten Dank.

prozesses hier und da in verschiedener Anzahl isolierte oder zu Bündeln vereinigte Muskelfasern in vollkommener Erhaltung vorfindet. Und dem begegnet man überall in fast gleichem Masse, was immer für eine Stelle des Muskels man untersucht, sowohl dem Muskelbauch entsprechend, wie auch in der Nähe der Sehne. Der wichtigste und interessanteste Teil wird uns durch die Untersuchung der verdickten Fasern, der sogenannten pseudohypertrofischen Fasern, dargeboten. Die Anzahl dieser Fasern, denen ich beständig in allen von mir untersuchten Fällen begegnet bin, wechselt um vieles je nach dem Stadium, das der Krankheitsprozess erreicht hat; mit dem allmählichen Vorschreiten der dystrophischen Veränderung vermindert sich ihre Anzahl, es gelingt aber, sie noch in den vorgeschrittenen Stadien, in den Endstadien der Krankheit nachzuweisen, in einer Zeit nämlich, wo das Muskelgewebe seiner vollständigen Degeneration zufolge nur noch von wenigen atrophischen Fasern, die inmitten eines kompakten fibroadipösen Gewebes ausgestreut sind, vertreten ist (Taf. V, Fig. 3 u. 5).

Oft sieht man Fasern mit vermehrtem Umfang, in denen die Längsstreifung so ausgeprägt ist, dass die fibrilläre Struktur der Muskelfasern höchst deutlich erscheint, d. h. eine eigentümliche Zersetzung und Auszupfung der Faser in viele sehr dünne Fibrillen mit mehr oder minder wellenförmigem und auch geschlängeltem Verlauf (Taf. V, Fig. 1 u. 9).

Andere Male bemerkt man Wellungen und Unregelmässigkeiten in der Querstreifung; es gibt auch Fasern, die die Querstreifung nur in einigen Punkten aufweisen, während man in anderen ausschliesslich die Längsstreifung, manchmal kaum angedeutet, sieht. Eine Eigentümlichkeit, der man ziemlich oft in vergrösserten Fasern begegnen kann, und die man mit der Anwendung reduzierten Silbernitrats nach der Cajalschen Methode auffällig hervorheben kann, besteht darin, dass, während die Faser an einigen Stellen ein homogenes Aussehen hat, und wie von einer hyalinen Substanz mit oft sehr feinkörniger Struktur gebildet erscheint, an anderen Stellen indessen stärker gefärbte Zonen darbietet, die unter besonderen hervortretenden Formen (Scheiben, Ringen, Bündeln mit unregelmässigem Verlauf) hervorstechen, wie man in den Fig. 6 und 7 der Taf. V ersehen kann. Gewöhnlich aber bieten diese vergrösserten Fasern die Eigentümlichkeiten der trüben Schwellung (Durante) und nehmen dadurch stark die Farbstoffe auf. Die Faser ist in eine sarkoplasmatische Masse von homogenem Aussehen umgebildet. Das Sarkoplasma geht oft Prozessen längsstreifiger Fissuration entgegen, so dass man wahre Dichotomien und Tritomien erhält; in die Spalten dringen gewöhnlich Bindegewebsfasern und manchmal Kapillargefässer ein. Es ist nicht selten, geschwollene Fasern zu finden, die jener Ver-

letzung preisgegeben sind, die unter dem Namen Sarkolyse bekannt ist, und, nach der Schilderung einiger Autoren, in dem Vorhandensein eines hellen, mehr oder minder umfangreichen Raumes um den Sarkoplasma-kern herum besteht; diese helle Zone wurde wie eine Art Zerfall des Myoplasmas betrachtet, die man wahrscheinlich der chemischen Wirkung einiger Absonderungsstoffe des Kerns verdanke. Gewöhnlich sind die Erscheinungen der Myotaxis (Marinesco) (Taf. IV, Fig. 4, 5, 7) anzutreffen, wobei die Fasern besondere Veränderungen erleiden und zu einer meistens querläufigen Teilung gelangen, wodurch verschiedenförmige und verschiedenmässige Blöcke sarkoplasmatischer Substanz entstehen, die oft Kerne enthalten. Einige dieser Blöcke, sowie auch gewisse keulenförmige Vergrösserungen, worin jede Streifung verschwunden ist, und die man am Faserende findet, zeigen bei der Untersuchung eine Reihe zahlreicher Einschnitte und Risse mit verschiedener Richtung, ein Zustand, der ohne Zweifel den vollständigen Zerfall der sarkoplasmatischen Substanz einleitet.

Was sich auf das Studium der Nervenendigungen und vor allem der neuromuskulären Spindeln bezieht, mit denen ich mich besonders beschäftigt habe, muss ich sofort bemerken, dass, obgleich ich lange darauf bestanden habe und mit aller Sorgfalt die verschiedenen, von den Autoren angeratenen technischen Massregeln (Chlorgold- und Methylenblaumethode), angewendet habe, nie befriedigende Präparate habe erhalten können; indessen mit der Cajal'schen, sowie mit der Bielschowsky'schen Methode habe ich immer gute Resultate gehabt.

In allen Fällen fand ich die Bündelchen der innerhalb der Muskeln gelegenen Nervenfasern in normalem, absolut intaktem Zustand (siehe Taf. VI, Fig. 7).

Die von mir über die motorischen Nervenendigungen erhobenen Befunde (in dieser Hinsicht sind die Forschungen der Autoren sehr gering) erlauben mir nicht, mich über den genauen Wert auszusprechen, den die von mir hervorgehobenen Bildungen haben können; gewiss fühle ich mich nicht berechtigt, von besonderen Strukturveränderungen zu sprechen. Ich beschränke mich daher, von rein beschreibendem Standpunkt aus, dies hervorzuheben, dass ich Gelegenheit hatte, Verdickungen von verschiedener Form und verschiedenem Umfang, oft isoliert, manchmal indessen mit entweder groben und steifen oder auch dünnen und mehr oder minder wellenförmig verlaufenden Nervenfasern verbunden, zu sehen, wie ich auch besondere Gestaltungen beobachten konnte, welche ohne Zweifel als kleine Plaques von sehr vermindertem Umfang und fast embryonalem Aussehen zu betrachten sind, die aus meist homogenen und mit kleinen knopfförmigen Massen endenden Fibrillen

bestehen. Manchmal nehmen diese Fibrillen energisch das Silbersalz auf und erscheinen intensiv schwarz gefärbt, gleichviel ob man die Cajal'sche oder die Bielschowsky'sche Methode anwendet. Betreffs der neuromuskulären Spindeln indessen stimmen meine auf einem reichen, aus 7 meiner Kranken durch mehrere Biopsien gewonnenen Material mit angemessenen technischen Methoden ausgeführte Untersuchungen nicht mit dem, was die Mehrzahl der Autoren, die sich mit diesem Argument befasst haben, angeben, überein.

Ich halte es deshalb für angezeigt, bevor ich meine eigenen Resultate darlege, alles, was ich über diese Frage in der Literatur ausfindig machen konnte, kurz zu berichten.

Westphal (1) beschrieb in einem Fall von pseudohypertrophischer Myopathie neuromuskuläre Spindeln, ohne deren Bedeutung zu verstehen.

Santesson (2) hat in einem Fall von Dystrophia muscularis progressiva sehr reichliche Spindeln gefunden.

Blocq und Marinesco (3) fanden die Spindeln intakt in den Krankheiten, die mit auch ausgeprägten Muskelverletzungen einhergehen.

Babés und Kalindero (4) bemerkten in einem Fall von Pseudohypertrophie, dass die Verletzungen der neuro-muskulären Bündel, besonders an dem Ende derselben, deutlich erscheinen, während die Nervenfasern wenig verändert sind. Sie bemerkten nur eine wenig ausgeprägte Wucherung der Schwann'schen und Henle'schen Scheide und gleichzeitig eine mehr als gewöhnlich ausgeprägte Schwellung des Achsenzylinders. In der Nähe seiner Endigung färbt sich der Achsenzylinder kaum mit Gold, und die Kerne seiner Scheiden sowie auch des Sarkolemm sind augenscheinlich in Wucherungszustand. Der Nerv endigt mit einem gewucherten Endkern, während die eigentlichen Endigungen verschwunden sind, so dass man an der Stelle der Endplatte eine blasse Substanz, eine beträchtliche Masse von wuchernden Kernen verschiedenen Ursprungs und eine körnige Substanz, die auch Fettkörner enthält, findet. In gewissen noch mehr veränderten Muskelfasern endigt die Nervenfaser mit einem sehr feinen Faden, der sich nicht mehr mit Gold färbt und von einer gleichförmigen atrophischen Platte ohne jede Struktur umgeben ist.

Fürstner (5) hat das Vorhandensein von blassen Zellen in den Spindelscheiden und den Bruch des Sarkolemm der darin enthaltenen Fasern hervorgehoben.

Forster (6) fand in einem Fall von progressiver Muskelatrophie die Spindeln intakt.

Spiller (7) fand dasselbe in einem Fall von Muskelatrophie.

Batten (8) sah in einem Fall von primitiver Myopathie (Leyden-

scher Form) und in drei anderen Fällen von progressiver Muskelatrophie die Spindeln vollkommen intakt.

Grünbaum (9) fand in einem Fall von pseudohypertrophischer Myopathie die Spindeln fast intakt; in einigen Bündeln beobachtete er Atrophie der Muskelfasern mit Ueberschuss von dazwischen liegender hyaliner Substanz.

Pick (10) fand in seinen Untersuchungen über die progressive Muskelatrophie die Spindeln intakt.

Pappenheimer (11) sah in der jugendlichen familiären Muskelatrophie unter Spindeln von ganz normalem Aussehen zwei, die einen charakteristischen weiten leeren Raum zwischen dem Muskelbündel und der verdickten, aus kollagenen hyalinen Fasern bestehenden äusseren Kapsel darboten; die intramuskulären Nerven und die sehr zahlreichen Gefässen boten nichts besonderes dar.

Finkelburg (12) hat in einem Fall von Dystrophia muscularis progressiva bei einem 21 Monate alten Kind die Verminderung der neuromuskulären Bündel wahrgenommen.

Gordon Holmes (13) fand in einem Fall von Dystrophia muscularis, wo die Muskeln sehr degeneriert waren, die neuromuskulären Spindeln intakt und sehr zahlreich.

Ninian Bruce (14) sah in einem klassischen Fall von pseudohypertrophischer Paralyse die neuromuskulären Spindeln nicht verändert.

Amersbach (15) beschrieb in einem Fall von pseudohypertrophischer Paralyse die neuromuskulären Spindeln als vollkommen normal. Auffallend war die Anzahl der Muskelfasern in zwei Spindeln, in zweien sah man 5 gut erhaltene Muskelfasern von fast gleichem Umfang mit deutlichen Querstreifungen. In Hinsicht auf die Breite dieses Muskelbündels schien der Lymphraum relativ eng zu sein.

Darkschewitsch (16) ist der Meinung, dass in der pseudohypertrophischen Paralyse die neuromuskulären Bündel keine Verletzung zeigen.

Marinesco (17) drückt sich in seiner Monographie über die Muskelkrankheiten so aus: „Ich bin der Meinung, dass die neuromuskulären Bündel in den meisten Fällen der Myopathie anscheinbar intakt sind; ich würde jedoch nicht zu behaupten wagen, dass diese Unversehrtheit absolut und von einer seltenen Beständigkeit sei. Ich habe in der Tat die Muskel in einem Fall verallgemeinerter Myopathie, der eine Pseudohypertrophie wahrscheinlich vorausgegangen war, untersucht, und gefunden, dass die Muskelfasern eines neuromuskulären Bündels eine mehr oder minder körnig-fettige Degeneration aufwiesen. Es ist sehr wahrscheinlich“, fährt der Verfasser fort, „dass es sich hier nicht um einen isolierten Fall handelt, und dass, wenn man alle Untersuchungen bei

den gleichen Verhältnissen ausführen würde, man sehen würde, dass das Bündel nicht immer so intakt bleibt, wie die Autoren überhaupt glauben.“

Bei der Untersuchung meiner Präparate hatte ich nie Gelegenheit, eine Spindel intakt, in dem Zustand der vollkommenen Erhaltung zu finden. Es war mir dagegen möglich, zahlreiche und verschiedene Veränderungen nachzuweisen, die die verschiedenen Teile betrafen, die zu dem Bau des neuromuskulären Bündels beitragen. Vor allem — und dies stellt einen Befund dar, der ganz besonders in Erwägung gezogen werden soll — erleiden auch die Muskelfasern, woraus das Weissmann'sche Bündel zusammengesetzt ist, in Widerspruch mit dem, was bis heute behauptet wurde, alle die charakteristischen muskulären Veränderungen, die wir im Bilde der pseudohypertrophischen Form beobachten, wenn dies auch in einem geringeren Masse geschieht, da sie dem Eindringen des dystrophischen Prozesses einen stärkeren Widerstand entgegengesetzt. — Wir sehen also, dass, während einige Fasern in verschiedenem Grad die normale Streifung verloren haben, andere ein homogenes wie geschwollenes Aussehen darbieten; noch andere sind zu dünnen Faden reduziert, einige erscheinen zerstückelt, in kleine Blöckchen sarkoplasmatischer Substanz umgebildet. Oft besteht das Bündel nur aus einer oder zwei teilweise erhaltenen Fasern, während die Anzahl der Bindegewebsfasern und der Kerne, die in den früheren Platz der Muskelfasern eindringen, imposant ist (s. Taf. VI, Fig. 8). Der Lymphraum ist selten in normalen Verhältnissen; gewöhnlich ist er sehr erweitert (s. Taf. VI, Fig. 1 u. 2).

Was die nervösen Fasern der Spindelendigung betrifft, sind sie in nicht zu vorgeschrittenen Perioden des dystrophischen Prozesses noch ziemlich erhalten (s. Taf. VI, Fig. 5); mit der Verschlechterung der Krankheit erleiden sie aber auch imposante Veränderungen bis zur vollkommenen Zerstörung. In der Tat ist in gewissen Fällen der nervöse Spindelteil nur durch Faserreste oder einige isolierte Endflechten vertreten, wie man in Taf. VI, Fig. 6 sehen kann. Ich muss noch eine andere Tatsache hervorheben, der ich mit einer gewissen Beständigkeit begegnet bin. Einige nervöse Endverzweigungen, die dem inneren Bau des neuromuskulären Apparates angehören, sind dem Krankheitsprozess gegenüber mit einer stärkeren Widerstandskraft versehen, so dass sie ihre Struktur fast intakt erhalten, auch wenn der ganze übrige Teil der Spindel eine ausgeprägte Degeneration erlitten hat. Es handelt sich in diesen Fällen fast immer um besondere Endigungen nach Art von Platten, die aus sehr dünnen und mit einer die Silbersalze stark reduzierenden Kraft versehenen Fasern bestehen; ihre Lokalisierung entspricht meistens den kapsulären Enden der Spindel (s. Taf. VI, Fig. 3).

## V. Beobachtungen über einige therapeutische Eingriffe. Ihre Wirkung auf den Verlauf des dystrophischen Krankheitsprozesses. Erzielte Resultate.

Unter allen von den Verfassern angeratenen und lobgepriesenen Behandlungen übt keine eine wahre heilende Wirkung aus; wie immer man auch therapeutisch eingreift, dauert der dystrophische Prozess mit mehr oder minder raschem Verlauf progressiv fort. Und dennoch — und dies fühle ich mich berechtigt, absolut zu behaupten, da es ein Ergebnis meiner direkten und langen Beobachtungen ist — ist es möglich, wenn es sich nicht um allzu vorgesetzte Formen handelt, und man gelegentlich eingreift, eine manchmal auch befriedigende und etwas dauerhafte Besserung zu erzielen; noch öfters kann man, wenn nichts anderes, eine Pause in der fatalen Entwicklung der Krankheit erreichen.

Wie ich in der klinischen Beschreibung der einzelnen Fälle bemerkt habe, wurden die Patienten von mir einer energischen Strychninkur unterworfen, und ich habe Strychninum nitricum bevorzugt, das ich in Dosen von 2, 3 bis 5 mg pro die für ziemlich lange Zeitperioden ausschliesslich auf hypodermatischem Wege eingab. Immer wurde die Strychninkur von den jungen Patienten sehr gut ertragen; ich hatte niemals, auch vorübergehend nicht, irgend welche Störungen zu beklagen. Die Myopathiker zeigen eine besondere Widerstandsfähigkeit gegen die hohen Strychnindosen, ja ich habe auch feststellen können, dass, je schwerer und vorgesetzter das Stadium war, welches der dystrophische Prozess erreicht hatte, um so grösser die Toleranz gegen dieses Heilmittel war; in vielen Fällen habe ich für mehr als 3 aufeinanderfolgende Monate fortgesetzt demselben Individuum täglich 5 mg Strychninum nitricum eingepritzt, und wurde nie gezwungen, die Kur zu unterbrechen.

Mit dieser Strychninbehandlung verband ich mässige elektrische Anregungen durch den negativen Pol auf die befallenen Muskeln, besonders auf die, welche die Eigentümlichkeit des pseudohypertrophischen Zustandes darboten. Den Strom unterbrach ich durch einen Stromunterbrecher mit Handgriff. Der positive Pol, neutral, in der Form einer breiten Platte, wurde auf dem Rücken der Lendengegend entsprechend angelegt. Die täglichen Sitzungen dauerten 15—20 Minuten. Der angewandte galvanische Strom war von kaum genügender Intensität, um eine sichtbare Zuckung im Muskel hervorzurufen, auf den man ihn wirken lassen wollte; gewöhnlich schwankte er zwischen einem Minimum von 4—6 MA. und einem Maximum von 10 MA. Grössere Intensitäten sind abzuraten, weil sie — wie ich auf Grund meiner langen Erfahrung sagen darf — nicht nur keinen Nutzen, sondern auch Schaden bringen,

indem sie die sich schon in einem Zustand äusserster Schwäche befindenden Muskelmassen anstrengen und ermüden. Ebenso ist der Gebrauch der Faradisationen und des Wattewille'schen Stroms (galvanischer Faradisation) nicht angebracht. Mit dem von mir befolgten therapeutischen System, das sicher verdient, in allen Fällen von Dystrophia muscularis progressiva angewendet zu werden, erhielt ich oft — wie man aus den Krankengeschichten erschen kann — sehr befriedigende Resultate; natürlich, wiederhole ich, ist es nicht der Fall, auch nur entfernt von Heilungen zu sprechen; es handelt sich nur um mehr oder minder lange Stillstände in dem Verlauf der Krankheit, einige Male von bemerkenswerter und in verschiedener Weise (mit elektrischen und dynamometrischen Prüfungen) ersehbarer Besserung begleitet.

Bei der äussersten Schwere des Krankheitsprozesses, mit dem wir uns beschäftigen, ist es schon ein Glück, ein therapeutisches Mittel zur Verfügung zu haben, das sich fähig zeigt, wenigstens für einige Zeit, den progressiven und nicht selten überstürzten Verlauf der Krankheit aufzuhalten, und wir sollen deshalb nie unterlassen, sie anzuwenden.

### Literaturverzeichnis.

1. Westphal, C., Zwei Schwestern mit Pseudohypertrophia der Muskeln. *Charité-Annalen.* 1887. Bd. XII.
2. Santesson, C. G., Einige Worte über die Neubildung von Muskelfasern und die sogen. Muskelpindeln. *Verhandl. d. biol. Vereins Stockholm.* 1890. Bd. III.
3. Blocq et Marinesco, Sur la morphologie des faisceaux neuromusculaires. *Comptes rendus Société de Biologie.* Paris. 1890. — Sur un cas de myopathie primitive progressive du type Landouzy-Dejerine avec autopsie. *Archives de Neurologie.* 1893.
4. Babés, Lésions histologiques des muscles dans les différentes formes de myopathies primitives. — Babés et Kalinderow, Recherches sur l'origine de l'atrophie et de la pseudo-hypertrophia des muscles. — Babés et Marinesco, Recherches sur la pathologie des terminaisons nerveuses des muscles. *Annales de l'Institut de Pathol. et Bactériol. de Bucarest.* 1888/1889.
5. Fürstner, Ueber einen eigentümlichen Befund bei verschiedenen Formen der Muskeldegeneration. *Samml. d. Südwestdeutschen Neurologen u. Irrenärzte.* 1893.
6. Forster, L., Zur Kenntnis der Muskelpindeln. *Virchow's Arch. f. pathol. Anat.* 1894. Bd. CXXXVII.
7. Spiller, W. G., The neuromuscular Bundles (Muskelknospen, Muskelpindeln, Faisceaux neuromusculaires). *Journ. of nerv. and ment. diseases.* 1897. Vol. XXIV.

8. Batten, J. E., The muscle-spindles under pathological conditions. *Brain*. 1897. Vol. XX.
9. Grünbaum, A. S., Note on muscle-spindles in pseudo-hypertrophic paralysis. *Brain*. 1897. Vol. XX.
10. Pick, F., Zur Kenntnis der progressiven Muskelatrophie. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenkrankh.* 1909. Bd. XVII.
11. Pappenheimer, A. M., Ueber juvenile familiäre Muskelatrophie. *Ziegler's Beiträge*. 1908. Bd. XLIII.
12. Finkelburg, Anatomischer Befund bei progressiver Muskeldystrophie in den ersten Lebensjahren. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.* 1908.
13. Gordon Holmes, On the spinal changes in a case of muscular dystrophy. *Rev. of Neurol. and Psych.* 1908. Vol. VI.
14. Ninian Bruce, A., The muscle spindles in pseudo-hypertrophic paralysis. *Rev. of Neurol. and Psych.* 1911.
15. Amersbach, K., Beiträge zur normalen und pathologischen Histologie der Muskelspindeln des Menschen. *Beitr. z. patholog. Anat. u. z. allgem. Pathologie*. 1911.
16. Darkschewitsch, L., Die pathologische Anatomie der Menschen in Flatau, Jacobsohn und Minor: *Handb. d. pathol. Anat. d. Nervensystems*. Berlin. 1904.
17. Marinesco, G., Maladies des Muscles in Gilbert et Thoinot: *Nouveau Traité de médecine et de thérapeutique*. 1910.

---

### Erklärung der Abbildungen (Tafeln IV—VI).

#### Tafel IV.

Mikrophotographien 1 u. 9: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 4). Längsdurchschnitt. Zersetzung und Auszupfung der Muskelfasern in sehr dünne Fibrillen mit mehr oder minder geschlängeltem Verlauf. Färbung durch Alaunkarmin. Vergrösserung: Mikrophot. 1: Durchmesser 115; Mikrophot. 9: Durchmesser 170.

Mikrophotographie 2: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 2). Längsdurchschnitt. In der Mitte eine grosse Faser, die in eine sarkoplasmatische Masse homogenen Aussehens umgewandelt ist. Die Masse zeigt längsverlaufende Fissuration, welche die Dichotomie zur Folge hat. Färbung: Cajal'sche trichromische Methode. Vergrösserung: Durchmesser 74.

Mikrophotographie 3: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 4). Längsdurchschnitt. Reichliches Maschengewebe, das mit vielem, zwischen den Muskel-faserbündeln liegendem Fett beladen ist. Färbung durch Alaunkarmin. Vergrösserung: Durchmesser 14.

Mikrophotographien 4, 5, 7: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 3). Längsdurchschnitte. Verschiedene verschiedenen Stadien angehörige Myotexis-erscheinungen. Färbung durch Alaunkarmin. Vergrösserung: Mikrophot. 4: Durchmesser 66; Mikrophot. 5: Durchmesser 92; Mikrophot. 7: Durchmesser 82.

Mikrophotographie 6: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 4). Längsdurchschnitt. Die Fasern haben die Querstreifung verloren. Beginn der Auffaserung. Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes. Färbung: Hämatoxylin Delafield. Vergrösserung: Durchmesser 50.

Mikrophotographie 8: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 9). Längsdurchschnitt. Anhäufung sarkolemmatischer Kerne, die in einigen Stellen die Muskelfasern ersetzen. Färbung durch Alaunkarmin. Vergrösserung: Durchmesser 68.

#### Tafel V.

Mikrophotographien 1 u. 2: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 3). Querdurchschnitte. Enorme Verschiedenheit in dem Faserdurchmesser. Reichliche Entwicklung des interstitiellen Bindegewebes. Färbung durch Alaunkarmin. Vergrösserung: Durchmesser 50.

Mikrophotographien 3 u. 5: *M. tibialis anterior* (Fall 5). Längsdurchschnitte. Das Muskelgewebe ist nur durch einige Faserbruchstücke vertreten, die von einem charakteristischen fibro-adipösen Gewebe durchstreut sind. Färbung durch Alaunkarmin. Vergrösserung: Mikrophot. 3: Durchmesser 87; Mikrophot. 5: Durchmesser 81.

Mikrophotographien 4, 8, 10: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 2). Längsdurchschnitte. Entwicklung des interstitiellen Bindegewebes, welches in der Mikrophot. 8 eine bedeutende Ausdehnung erreicht hat. Verschiedene Entartungsstadien der Muskelfasern. Färbung: Mikrophot. 4 u. 10: Alaunkarmin; Mikrophot. 8: Cajal'sche trichromische Methode. Vergrösserung: Mikrophot. 4: Durchmesser 50; Mikrophot. 8: Durchmesser 50; Mikrophot. 10: Durchmesser 75.

Mikrophotographien 6 u. 7: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 3). Längsdurchschnitte. Degenerierte Fasern, die in einigen Stellen intensiver gefärbte Zonen unter besonderen Formen nach Art von Scheiben, Ringen, Streifen mit unregelmässigem Verlauf aufweisen. Reduziertes Silbernitrat nach Cajalscher Methode; sekundäre Färbung durch Alaunkarmin. Vergrösserung: Mikrophot. 6: Durchmesser 50; Mikrophot. 7: Durchmesser 81.

Mikrophotographie 9: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 2). Längsdurchschnitte. Aussehen des Maschengewebes, das mit reichlichem, zwischen den Muskelfaserbündeln liegendem Fett beladen ist. Färbung: Cajal'sche trichromische Methode. Vergrösserung: Durchmesser 140.

#### Tafel VI.

Alle in dieser Tafel enthaltenen Mikrophotographien wurden aus Präparaten, die nach der Cajal'schen Methode des reduzierten Silbernitrats vorbereitet waren, entnommen.

Mikrophotographie 1: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 4). Neuro-muskuläre Spindel. Sehr erweiterter Lymphraum. Muskelfasern des Weissmannschen Bündelchens, vom dystrophischen Prozess befallen. Vergrösserung: Durchmesser 47.

Mikrophotographie 2: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 3). Neuro-muskuläre Spindel. Sehr erweiterter Lymphraum. Muskelfasern des Weissmann-

schen Bündelchens, vom dystrophischen Prozess befallen. Vergrösserung: Durchmesser 42.

Mikrophotographie 3: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 3). Teil einer ziemlich gut erhaltenen neuromuskulären Spindel. Es erscheinen einige Nervenfasern und einige von ziemlich dünnen Fasern gebildete und stark das Silbernitrat reduzierende traubenförmige Endigungen in gutem Zustande. Vergrösserung: Durchmesser 200.

Mikrophotographie 4: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 9). Neuromuskuläre Spindel. Veränderungen der das Weissmann'sche Bündel bildenden Fasern, welche charakteristische Muskelveränderungen der pseudohypertrophen Form aufweisen. Vergrösserung: Durchmesser 150.

Mikrophotographie 5: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 3). Neuromuskuläre Spindel. Der nervöse Endapparat — jener besonders, welcher von dünnen Fibrillen gebildet ist — erscheint gut erhalten, aber nur in einem Teil der Spindel, welche Muskelfasern bietet, die von degenerativen Erscheinungen befallen sind. Vergrösserung: Durchmesser 166.

Mikrophotographie 6: *M. tibialis anterior* (Fall 5). Beträchtlich veränderte neuromuskuläre Spindel. Die Muskelfasern des Bündelchens sind an einigen Stellen verschwunden und vom Bindegewebe ersetzt, an anderen Stellen ist ihr Umfang äusserst verkleinert und sie sind von einem sehr ausgeprägten degenerativen Prozess befallen. In einer einzigen Faser sieht man noch deutlich an mancher Stelle die Querstreifungen. Vom nervösen Endapparat sieht man nur noch Fibrillenbruchstücke, einige derselben mit Nadelkopfvergrösserungen. Vergrösserung: Durchmesser 225.

Mikrophotographie 7: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 3). Nervöses intramuskuläres Bündelchen vollkommen erhalten. Vergrösserung: Durchmesser 223.

Mikrophotographie 8: *M. gastrocnemius (caput mediale)* (Fall 4). Neuromuskuläre Spindel, die degenerative Erscheinungen darbietet. Erweiterter Lymphraum. Zahlreiche Kerne füllen den früher von den Muskelfasern eingenommenen Platz aus. Vergrösserung: Durchmesser 140.