

Aus der II. Medizinischen Klinik der Universität München  
(Direktor: Prof. Dr. Dr. G. BODECHTEL)

## Über exogene Spätmyopathien

### I. Die Polymyositis granulomatosa Boeck\*

Von  
F. ERBSLÖH und W. DIETEL

Mit 9 Textabbildungen

(Eingegangen am 5. April 1959)

#### A. Problemstellung

Angesichts eines fortschreitenden Muskelschwundes stehen wir nicht nur vor der diagnostischen Alternative: „neurogen oder myogen?“. Ist sie nämlich mit Hilfe einer gründlichen Anamnese, wiederholter neurologischer Untersuchungen, Erhebung eines exakten Muskelstatus, sowie elektrischer oder gar elektromyographischer Untersuchungen geklärt, so beginnt das Fragen nach der *Orts- und Artdiagnose des Prozesses*, auf die wir schon aus Gründen der Therapie und Prognose nicht verzichten können. Beim *neurogenen Muskelschwund* können dabei lokal- und artdiagnostische Hinweise aus der Anordnung der Atrophien, aus ihrem Verhältnis zu dem begleitenden Lähmungsbild und aus den weiteren neurologischen Symptomen, also Tonusänderungen, Reflex- und Sensibilitätsstörungen sowie trophischen Veränderungen, entnommen werden. Bei den *myogenen Atrophien* gilt zwar das weitgehende Fehlen solcher neurologischen Begleitsymptome als charakteristisch. Doch sind neben der myogenen Schwäche oder Parese doch meist auch Reflex- und Tonusstörungen, Muskelverhärtung, Muskelschmerzen oder gar Muskelkrämpfe (Crampi) mit vorhanden. Diese Symptome können zwar weitere diagnostische Hinweise geben, erlauben als unspezifische Erscheinungen zur Differentialdiagnose der primären Muskelkrankheiten aber nur selten zwingende Schlüsse; ja sie ermöglichen meist nicht einmal die Abgrenzung der endogenen Muskeldystrophien von den exogenen Muskelentzündungen und Myosklerosen. Die Lokalisation der myogenen Atrophien gibt höchstens in Spätfällen gewisse Anhaltspunkte für die Art des Prozesses, wenn sich der Krankheitsverlauf und die Ausbreitung der Myatrophien bereits über längere Zeit verfolgen ließ.

\* Unserem verehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Dr. G. BODECHTEL in Dankbarkeit zum 60. Geburtstag gewidmet.

Aber selbst bei ausgeprägten, progressiven myogenen Atrophien von scheinbar systematischem Charakter mit typischer Lokalisation am Becken- oder Schultergürtel und allmählicher Ausbreitung über die Gliedmaßen, den Stamm und eventuell die Facies, ja auch beim Nebeneinander von Atrophien und Pseudohypertrophien, dürfen wir uns nicht zur vorschnellen Antriebsdiagnose einer endogenen *Erbschen Muskeldystrophie* hinreißen lassen, ehe nicht alle diagnostischen Möglichkeiten ausgeschöpft sind. Schon das klassische Lehrbuch der Neurologie von OPPENHEIM enthält die Warnung, Muskelentzündungen, vor allem die *chronische Polymyositis*, die sich gern erst im *mittleren oder späteren Lebensalter* manifestiert, nicht zu übersehen und nicht wegen des oft weitgehend gleichartigen klinischen Bildes gar mit der Erbschen Muskeldystrophie zu identifizieren.

Man erinnere sich hier der wichtigen Feststellung BODECHTELS, daß die sogenannten Systemdegenerationen des Nervensystems als endogen-familiäre Erkrankungen jeweils ihr exogen-erworbenes Pendant besitzen: so steht neben der familiären Parkinsonschen Krankheit der post-encephalitische Parkinsonismus, neben der hepatolentikulären Degeneration (STRÜMPPELL-WESTPHAL-WILSON) der sporadische Wilsonismus, neben der familiären spinalen progressiven Muskelatrophie die postpoliomyelitischen, progressiven nucleären Atrophien, um nur einige klinisch wichtige Beispiele zu nennen. Diese grundsätzliche nosologische Feststellung gilt auch für viele Myopathien. Die Abgrenzung der genannten endogenen Systemerkrankungen des ZNS von ihren exogen-erworbenen Geschwisterkrankheiten auf entzündlicher, zirkulatorischer oder auch auf der Basis einer exogenen Stoffwechselstörung oder Intoxikation ist aber dem Kliniker oft nicht möglich; sie bleibt, wie HASSLER am Beispiel des Parkinson-Syndroms gezeigt hat, meist dem Anatomen und Neuropathologen überlassen. Bei den chronisch-progressiven, systemartigen Muskelaaffektionen ist es demgegenüber in der Regel möglich, die Entscheidung, ob eine endogene Systemerkrankung oder ihr exogenes Abbild vorliegt, schon *intra vitam*, ja bereits zu Beginn der Erkrankung durch eine oder mehrere *Muskelbiopsien* zu treffen und zugleich die Artdiagnose histologisch zu bestimmen.

Dennoch werden die *exogenen generalisierenden Myopathien* — von der allgemeinen Konsumptionsatrophie bei zehrenden Prozessen und Allgemeinerkrankungen über die Inaktivitätsatrophie bis zur ausgebreiteten Muskelatrophie bei innersekretorischen Erkrankungen, Kollagenosen, Gefäßerkrankungen und nach akuten und chronischen Muskelentzündungen — häufig nicht erkannt oder aber als endogene Myopathie verkannt. Damit ist aber die bei Frühdiagnose dieser exogenen Krankheitsbilder mitunter gegebene therapeutische Chance einer echten Remission mit Regeneration des erkrankten Muskels versäumt. Denn

am Ende aller dieser zirkulatorischen, entzündlichen oder stoffwechselbedingten Myopathien steht meist die irreversible „Myosklerose“ und „Lipomatose“ (ERB), d. h. das unspezifische Bild eines Ersatzes der atrophischen Muskulatur durch Narben- und Fettgewebe. Im folgenden sollen deshalb Beobachtungen aus der Gruppe der weniger bekannten exogenen chronischen Myopathien, die als progressive Muskeldystrophie, neurale und spinale Muskelatrophien verkannt worden waren, mitgeteilt und ihre Differentialdiagnose, Pathogenese und nosologische Stellung anhand klinischer und bioptisch-histologischer Befunde erörtert werden.

### B. Kasuistik

**Fall 1** (Fr. Schu.) geb. 5. 10. 89, gest. 5. 10. 58. Die Patientin wurde uns 1955 von Dr. HOENES (Starnberg) und später von Chefarzt Dr. MÖSSMER (Tutzing) denen wir auch hier für die Überlassung der Krankenberichte aus den Jahren 1948—1958 danken möchten, überwiesen. Die Erkrankung reicht bis 1938 zurück. Die 49 jährige Frau, die zuvor lediglich mehrfache Venenentzündungen an den Beinen gehabt hatte, bemerkte damals, daß beim Bergsteigen die Beine schneller ermüdeten als früher. 1941 kam es zu einer Schwäche besonders am rechten Beckengürtel, so daß sie sich nur noch schwer erheben und auf dem rechten Bein stehen konnte. Ganz allmähliche Verschlechterung, inzwischen seit 1943 Menopause. 1946 hatte sie zehn Wochen Darmkatarrh und anschließend eine heftige fieberhafte Erkältung, die sie weitere Wochen ins Bett zwang. Als sie nach diesem Krankenlager aufstehen wollte, bemerkte sie eine grobe Schwäche beider Beine und eine leichtere in den Armen. Nach Belastung machten ihr heftige Glieder- und Gelenkschmerzen zu schaffen.

1948 wurde sie nach nervenärztlicher klinischer Untersuchung unter der Diagnose einer typischen *progressiven Erbschen Muskeldystrophie vom Beckengürtel- (= ascendierenden) Typ* in das Krankenhaus Tutzing eingewiesen. Die motorische Schwäche und Atrophie betraf besonders die Oberschenkel- und Beckenmuskulatur, aber auch rechten Arm und Schulter. Es bestand eine sogen. Pseudohypertrophie beider Waden mit deutlicher Muskelverhärtung. Neurologische Symptome fehlten. Senkung 47/83, geringe Eosinophilie, subfebrile Temperaturen bis 38 Grad. Nach einer diagnostischen Probeexcision aus der rechten Wade kam es zu einer Beinvenenthrombose, nach deren Besserung die Pat. gute Fortschritte bei Geh- und Stehübungen machte.

Die histologische Untersuchung des entnommenen Muskelstückchens (Prof. Dr. SINGER, Chefarzt des Pathologischen Instituts des Städtischen Krankenhauses München-Schwabing) ergab: „Mikr.: Das vor mir liegende Gewebsmaterial ist in erster Linie Fettgewebe, in welchem noch Sehnen- oder Fascienteile, aber auch Reste von quergestreifter Muskulatur in Form kleinster Stränge nachzuweisen sind. An umschriebener Stelle sieht man perlschnurartig aufgereihete Zellwucherungen, die wahrscheinlich Sarkolemmwucherungen entsprechen dürften. Man muß bei der Deutung dieses Befundes etwas zurückhaltend sein, nachdem ich nicht sicher weiß, ob die Excision tatsächlich aus der Tiefe der Wadenmuskulatur erfolgte. Wenn dies der Fall war, dann liegt zweifellos eine schwere progressive Muskeldystrophie vor, die jetzt in erster Linie durch die Pseudohypertrophia lipomatosa gekennzeichnet ist. Für gewöhnlich findet man neben diesen schwerstens atrophischen Prozessen gelegentlich auch noch hypertrophische Muskelbündel, das habe ich hier aber nicht mit Sicherheit feststellen können.“

In der Folge wurden neben physikalischer Therapie an Medikamenten verabfolgt: Glykokoll, Prostigmin, Vitamine, außerdem Ultraschall und sieben Saftkuren.

Bei den Saftkuren jedesmal starke Muskelschmerzen, Fieber und Gewichtsabnahme. 1953 konnte die Pat. nicht mehr frei gehen, ja kaum noch aufstehen. Deshalb erfolgte erneute Krankenhauseinweisung nach Tutzing. Hier wurde ein weiteres Fortschreiten der asymmetrischen Muskelatrophien festgestellt. Seit 1955 war die Pat. ständig auf fremde Hilfe angewiesen. Wegen weiterer Verschlechterung wurde sie am 8. 3. 55 in unsere Klinik eingewiesen. Der myatrophische Prozeß hatte nun zu einer Skelettierung der re. Schulter geführt. Nacken-, Hals- und Gesichtsmuskulatur waren frei. Weitere Befunde: erhebliche symmetrische Atrophie der Ober- und Unterarme, Hände wiederum frei; typischer Watschelangang infolge Glutäusparesse bds., Atrophie auch des übrigen Beckengürtels bei erheblicher Adipositas mit hochgradiger Schwäche des M. Ileopectas und der Adductoren sowie der Beugergruppe. Diese Oberschenkelbeteiligung ist asymmetrisch, rechtsbetont. Nach jeder aktiven und passiven Belastung werden heftige Myalgien geklagt. Die Wadenmuskulatur ist ungewöhnlich verhärtet. Auffällig ist eine hartnäckige Heiserkeit. Bei der Phonation wird das Zäpfchen nur schwach gehoben. Bemerkenswert weiter eine angeblich seit Jahren bestehende Blepharo-Conjunctivitis.

Klinisch ergab sich wiederum eine stark beschleunigte Senkung (60/74), Vermehrung der Alpha- und Beta-Globuline im Serum; normaler Weltmann (7 KB); Blutealcium 9,0 mg-%. Erhebliche Kreatinurie mit Werten zwischen 0,3 und 0,5 g/Tag (10fach erhöht) Kreatin/Kreatinin-Quotient = 0,64 (normal unter 0,1).

Röntgenologisch fanden sich Hilusindurationen bds., Emphysem, geringe Fibrose mit Atelektasen in Hilusnähe zum re. Unterfeld hin, auffallende Verkalkung der Trachea und des Bronchialbaumes, hochgradige Sklerose und Erweiterung der Aorta und der Art. Pulmonalis. Starke Spondylchondrose und Spondylosis deformans der HWS und BWS mit Einengung der Foramina intervertebralia durch Exostosen an den Wirbelkanten.

Die Röntgen-(Weichteil-)Aufnahmen beider Oberschenkel ließen eine eigenartig verstärkte fächerförmige Muskelzeichnung erkennen. An einigen Stellen auch kalkige Einlagerungen. Im Elektromyogramm fand Doz. Dr. STRUPPLER die Zeichen einer myogenen Atrophie.

Auf Grund der folgenden Besonderheiten dachten wir bei der Patientin mehr an eine chronische Polymyositis als an eine progressive Muskeldystrophie:

Später Beginn im 49. Lebensjahr (sogenannte „Dystrophie der Menopause“) — nach 17jährigem Verlauf noch asymmetrische Muskelatrophien mit starken Belastungsschmerzen — Muskelverhärtung besonders der Waden, ausgeprägte myosklerotische Veränderungen der Oberschenkelmuskulatur im Röntgenbild und bei der Biopsie 1948 — deutliche subakut-entzündliche Allgemeinsymptome — chronische Blepharoconjunctivitis.

Auch die erneute *Muskelbiopsie* aus dem M. levator scapulae ergab zunächst das Bild einer fortgeschrittenen Myosklerose mit weitgehendem Umbau der Muskulatur in Narben- und Fettgewebe. Erst weitere Schnitte zeigten innerhalb des Narbengewebes dichtere Rundzell- und Epitheloidzellinfiltrate, die sich stellenweise zu Knötchen verdichten und mehrkernige Riesenzellen vom Typ der Langhansschen Riesenzellen aufweisen. Die Riesenzellen enthalten häufig Einschußkörperchen nach Art sternförmiger Rosetten, die sogenannten Schaumann-Körperchen

(Abb.1). Diese entzündlichen Granulationen neigen zur Vernarbung unter Einschluß von Resten des Muskelparenchyms. Betrachtet man die Excisionspräparate aus der noch nicht so schwer betroffenen Muskulatur des Vorderarmes, so sieht man deutlicher, daß es sich nicht um

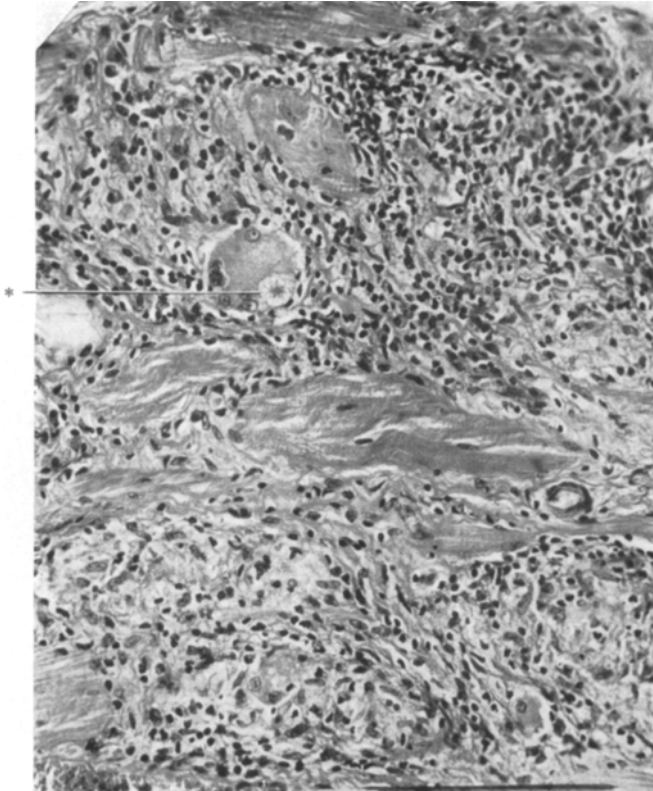


Abb.1. Fortgeschrittene Muskelsarkoidose (BOECK). Massives spezifisches Granulationsgewebe mit Einschluß von Muskelbruchstücken. Bei \* typische Langhanssche Riesenzelle mit „asteroidem“ Zelleinschluß (sogenanntes Schaumann-Körperchen, das unspezifischer Ausdruck einer Immunitätsreaktion sein soll (TEILUM, HUG). *Fall I.* Muskelexcision aus dem rechten M. levator scapulae (Hämatoxylin — VAN GIESON)

einen primären dystrophischen Zerfall der Muskelfasern mit nachfolgender atypisch-granulomatöser interstitieller Reaktion und Vernarbung, sondern um einen primär chronischen, granulomatösen Entzündungsprozeß mit sekundärem Muskeluntergang handelt (Abb.2). Die Epitheloid-Riesenzellgranulome bilden reticuläre Gitterfaserknötchen, lassen Nekrosen und Verhärtungen vermissen und weisen auch die histologischen Charakteristica des Boeckschen Sarkoids (ROULET) auf. Auf Quer- und Längsschnitten erkennt man den interstitiell

herdförmigen Ausbreitungsmodus der primär-chronischen Entzündung, die erst bei stärkerer Wucherung des interstitiellen Granulationsgewebes eine sekundäre Zerstückelung der benachbarten Muskelfasern und ihren schließlich Untergang herbeiführt (Abb. 2, 4).

G. BODECHTEL hat Anfang 1958 diese Beobachtung von generalisierter Sarkoidose der Skelettmuskulatur vor dem Verein der Fachärzte für innere Medizin in München vorgestellt und dabei auch die vorerwähnten charakteristischen histologischen Befunde demonstriert. Er hat betont,



Abb. 2. Frischere Muskelsarkoidose (BOECK). In unmittelbarer Nachbarschaft des spezifischen Granulationsgewebes unversehrte Muskelfasern (oben). Bei \* Faserbruchstück mit erhaltener Querstreifung. Fall I. Muskelexcision aus dem M. ext. carpi radialis (Hämatoxylin — VAN GIESON)

daß diese Patientin keine typischen Lymphknoten- oder Lungenveränderungen und mit zweifelhafte Zeichen einer meningocerebralen Sarkoidose, als den viel häufigeren Organmanifestationen des Morbus Boeck, bot. Lediglich die chronische Blepharoconjunctivitis erwies sich nach den Befunden der Münchener Augenklinik als spezifisch im Sinne des *Boeckschen Sarkoids der Conjunctiva*<sup>1</sup> (Abb. 3). Kulturen und Tierversuche von unserem Exsektionsmaterial zwecks Nachweis von Tuberkelbacillen verliefen negativ.

<sup>1</sup> Herrn Prof. Dr. REMKY, Oberarzt der Universitäts-Augenklinik München (Direktor: Prof. Dr. ROHRSCHEIDER) sei vielmals für die Überlassung des Exsektions-Präparates gedankt.

Wir behandelten die Pat. unter der Diagnose einer chronischen Polymyositis mit ACTH, später Cortison und vorübergehend mit Tuberkulostatica. Der Anfangserfolg war überraschend: Die Blepharoconjunctivitis besserte sich schnell, die Knötchen verschwanden von der Innenseite der Bindehaut, die allgemein-entzündlichen Erscheinungen, auch die subfebrilen Temperaturen, gingen zurück. Selbst der Muskelstatus besserte sich, zwar zögernd, aber ganz sicher. Mit der klinischen

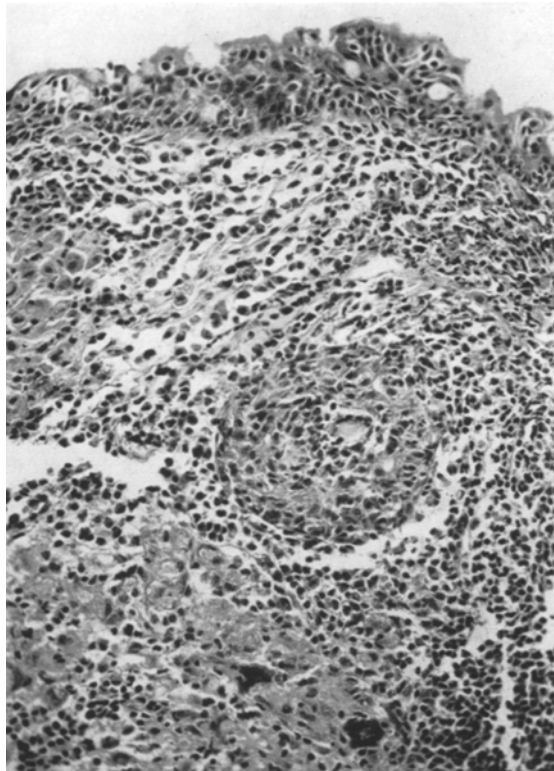


Abb.3. Blepharoconjunctivitis granulomatosa BOECK. Spezifisches subepitheliales Granulationsgewebe mit zentraler Knötchenbildung. *Fall 1.* Nach einem Excisionspräparat der Universitäts-Augenklinik München. (H.E.-Färbung)

Besserung verringerte sich unter ACTH auch die Kreatinausscheidung. Nach Absetzen der ACTH-Cortison-Behandlung kam es bei der Pat. zu dem erwarteten Rückschlag; immerhin wurde sie im ganzen gebessert in häusliche Pflege entlassen.

Im August 1955 Einweisung ins Krankenhaus Tutzing wegen erneuten Fortschreitens der myogenen Paresen sowie Auftreten von Ödemen an den Beinen. Dort kommt es zu einer interkurrenten Lungenembolie, von der sich die Pat. nur allmählich erholt. Nun fanden sich erstmals Zeichen einer kardialen Dekompensation (Linksinsuffizienz). Nach Behebung dieser Komplikationen entschlossen wir uns zu einer erneuten langfristigen Decortin-Behandlung (das Präparat wurde von der Firma Merck freundlicherweise kostenlos zur Verfügung gestellt), die bis zum Sommer 1956 doch eine deutliche Besserung zur Folge hat, so daß die Pat. sogar

wieder mit entsprechender Unterstützung das Bett verlassen und umhergehen konnte. Beim Versuch, Treppen zu steigen, werden nun erstmals stenokardische Beschwerden geklagt. Im Frühjahr 1957 kommt es rasch zu kardialer Dekompensation mit Anasarka und cerebralen Zirkulationsstörungen (Bewußtseinsstörungen). Seit dem Auftreten der kardialen Insuffizienzerscheinungen erholt sich die Pat. trotz intensiver Herzbehandlung mit Glykosiden nicht mehr recht. Auch ein weiterer Behandlungsversuch in unserer Klinik (1958) mit Prednisolon bringt nur noch eine vorübergehende Besserung der Muskelleistung der Arme und Beine. Der Rückfall mit Verschlimmerung der Herzinsuffizienz und Wiederauftreten der re.-seitigen



Abb. 4. Unbehandelte Muskelsarkoidose (BOECK) mit interstitieller Ausbreitung des spezifischen Granulationsgewebes und leichter, symptomatischer Schädigung der angrenzenden Muskelfasern (zentrale Kerne). Beginnende interstitielle Fibrose auch außerhalb der granulomatös-entzündlichen Herde. Fall 1. Excision aus dem M. biceps (1955) (Hämatox. — VAN GIESON)

Oberschenkelvenenthrombose läßt nicht lange auf sich warten. Nach mehreren flüchtigen Lungenembolien mit febriler Reaktion folgt am 5. 10. 58 der Exitus letalis unter dem Bild des akuten Herz- und Kreislaufversagens.

Durch die *Autopsie* (wir danken Herrn Professor Dr. BÜNGELER, Direktor des Pathologischen Instituts für die Überlassung des Vergleichsmaterials), deren Befunde wegen ihrer pathologisch-anatomischen Bedeutung gesondert mitgeteilt werden sollen, wird die Diagnose einer chronischen granulomatösen Polymyositis von der Art des Boeckschen Sarkoids mit hochgradiger allgemeiner Muskelatrophie und völligem Ersatz der Gesamtmuskulatur durch Narben- und Fettgewebe bestätigt. Dabei zeigt sich am weniger schwer betroffenen Musculus biceps gegenüber der letzten Muskelbiopsie 1955 eine Umwandlung der spezifischen entzündlichen Granulomatose in eine einfache Myosklerose mit nur mäßiger Muskelatrophie (Abb. 4 u. 5). Als Todesursache fand sich eine fulminante Lungenembolie aus den Oberschenkelvenen, die beiderseits partiell thrombosiert waren. Die seit gut 1½ Jahren bestehende Herzinsuffizienz klärte sich als Folge eines klinisch und elektrokardiographisch stummen, rezidivierenden Herzinfarktes auf, der von der re. Herzvorderwand in das Septum hineinreichte.



**Epikritische Besprechung.** Die *klinisch-differentialdiagnostische Bedeutung* dieser Beobachtung ergibt sich schon daraus, daß die Patientin erst 10 Jahre nach Krankheitsbeginn erstmalig zur intern-nervenärztlichen Untersuchung eingewiesen wurde. Damals war aber der chronisch-entzündliche Muskelprozeß an der primär miterkrankten Wade bereits soweit fortgeschritten, daß auf Grund der Muskelbiopsie lediglich der

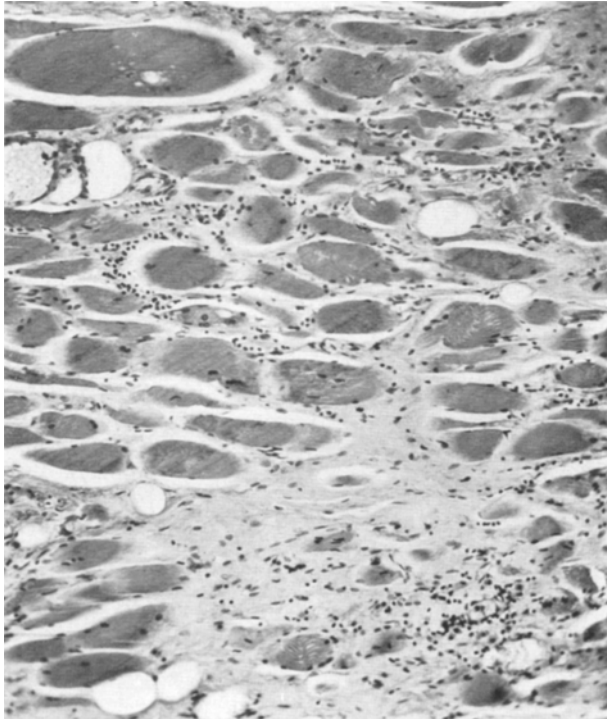


Abb. 5. Myosklerotische Vernarbung nach gut 2jähriger Cortisonbehandlung. Ersatz des spezifischen Granulationsgewebes durch unspezifisches, faserreiches Bindegewebe mit geringer Rundzellinfiltration. Man beachte die relativ geringe, teils vacuolige Degeneration der Muskelfasern. *Fall 1.* Autopsiematerial aus dem M. biceps (1958) (H. E.-Färbung)

Endzustand einer Umwandlung in Fett- und Narbengewebe festgestellt und über die Ätiologie und Pathogenese des myatrophischen Prozesses nichts mehr ausgesagt werden konnte. So blieb es wegen des klinischen Bildes eines vom Beckengürtel ausgehenden, ascendierenden, typisch proximal betonten, progressiven Muskelschwundes bei der Diagnose einer endogenen progressiven Muskeldystrophie (ERB).

Die exogen-entzündliche Genese der Myopathie konnte erst unter Verwertung der oben aufgeführten klinischen Besonderheiten, vor allem Spätmanifestation in der Menopause, Asymmetrie, Myalgien, sowie nach

mehrfacher Muskelbiopsie an Stellen frischeren Befalls und unter Verwertung des ophthalmologischen Befundes einer chronischen granulomatösen Blepharoconjunctivitis gesichert werden. Für eine wesentliche, anhaltende Besserung war der chronisch entzündliche Prozeß 1955 bereits zu weit fortgeschritten. Zudem machten sich die Folgen und Begleiterscheinungen einer schweren, allgemeinen Adipositas geltend. Es kam ab 1957 zu zunehmender Herzinsuffizienz mit Thrombose-neigung und Lungenembolien auf der Grundlage eines rezidivierenden Herzinfarktes. Diesem Herz- und Kreislaufleiden und nicht der vor 20 Jahren begonnenen Polymyositis ist die Patientin schließlich erlegen.

*Pathogenetisch* gibt die Beobachtung ebenfalls zahlreiche Probleme auf. Wir haben bereits an Hand der biopsisch-histologischen Befunde gezeigt, daß es sich um eine primär chronische, mit Riesenzellengranulomen einhergehende Entzündung im Muskel handelt, die multilokulär in den größeren interstitiellen Septen beginnt und sich allmählich über den befallenen Muskel ausbreitet. Der Beweis, daß es sich dabei um eine Muskel-Sarkoidose im Sinne des Morbus Boeck-Besnier-Schaumann handelt, ist durch die beschriebenen feingeweblichen Besonderheiten (retikulär aufgebaute, entzündliche Epitheloidzellgranulome mit Langhansschen Riesenzellen und sogenannten Schaumann-Körperchen) und den Nachweis der Boeckschen Sarkoidose an der Bindehaut des Auges erbracht. Wir bezeichnen deshalb die bei der Patientin vorliegende Erkrankung als *Polymyositis chronica granulomatosa Boeck*. Denn BOECK selbst war nach einem Bericht von MAZZA bereits vor 50 Jahren diese seltene muskuläre Organmanifestation des „multiplen benignen Sarkoids“ bekannt. Dabei führen die zunächst disseminiert auftretenden entzündlichen Granulome erst relativ spät zu ernsteren Ernährungsstörungen des benachbarten Muskelparenchyms mit Zerstückelung, Zerfall und Auflösung der Fasern; gleichzeitig macht sich aber auch außerhalb der entzündlichen Herde stellenweise eine interstitielle Fibrose zwischen den Muskelfasern bemerkbar (Abb.4). Erst später, in der Endphase der sklerosierenden chronischen Myositis scheint sich dann ein *selbständig fortschreitender Umbau des erkrankten Muskelgewebes* zu vollziehen, in dessen Ablauf die spezifisch-entzündliche, granulomatöse Komponente stellenweise völlig eliminiert wird und sich schließlich eine unspezifische Sklerose bei hochgradiger Muskelatrophie und Ersatz durch von Narben durchzogenes Fettgewebe einstellt (Abb.9). Diese Sklerosierungstendenz wird offenbar durch die Cortisonbehandlung gefördert (Abb.5). Die Autopsie zeigte aber einen trotz allem überraschend weitgehenden Schwund der Muskulatur des Stammes, des Schulter- und Beckengürtels, sowie der Arme und Beine. Weitgehend frei blieben die kleinen Hand-, Fuß-, sowie die Hals- und Gesichtsmuskeln. Diese Bevorzugung der größeren, meist proximalen

Muskelgruppen, die das dystrophieähnliche klinische Bild hervorrief, ist bei einem exogen-entzündlichen Prozeß merkwürdig. Über die pathogenetischen Grundlagen einer solchen, vor allem bei der Erbschen Muskeldystrophie üblichen *Topik des Muskelschwundes* können nur Spekulationen angestellt, aber keine fundierten Hypothesen vorgebracht werden, da wir über die feingeweblichen, zirkulatorischen und chemisch-physikalischen Besonderheiten der verschiedenen Skelettmuskeln und ihrer Hauptgruppen kaum etwas wissen.

**Fall 2** (Frau H. Schi.) Die 63jährige Frau wurde uns Ende 1958 von Herrn Dr. WÖRSCHING, Nervenfacharzt in München, freundlicherweise stationär zur Klärung der Diagnose eingewiesen. Man hatte bei ihr 1955 eine *neurale Muskelatrophie* vermutet, da sich unter heftigen Kreuz- und Rückenschmerzen im Laufe der letzten zwei Jahre deutliche motorische Paresen an Armen und Beinen mit einer Areflexie herausgebildet hatten. Die elektrische Untersuchung hatte nur eine quantitative Herabsetzung, keine Entartungsreaktion ergeben, im Elektromyogramm fand sich 1955 ein „deutliches Myopathiebild im Sinne einer *myogenen Atrophie* (ERB)“. Der Liquor cerebrospinalis war 1955 ohne krankhaften Befund, Blutsenkung 4/14 normal. Röntgenaufnahmen der Halswirbelsäule erbrachten damals lediglich am 5. und 6. Halswirbel osteochondrotische Veränderungen.

Aus der 1958 erhobenen Anamnese entnehmen wir folgende Einzelheiten: Mit 10 Jahren lag sie vier Wochen mit einer leichten Hirnhautentzündung; ihr Vater war kurz vorher an einer akuten, schweren Meningitis verstorben. Am Ende der ersten Schwangerschaft erkrankte die Pat. an einer schweren Eklampsie, so daß die Entbindung sogleich eingeleitet werden mußte. 1944 erstmalig stechende Schmerzen im Kreuz, die 1951 verstärkt wiederkehrten und in beide Oberschenkel einstrahlten. Damals sistierten ihre Menses endgültig. 1953—1954 litt sie unter *ziehenden Schmerzen* in beiden Schultern, die schließlich in die Finger ausstrahlten.

Erst im Sommer 1955 wurde ihr bewußt, daß mit den Schmerzen auch eine ganz allmählich fortschreitende *Muskelschwäche* beider Arme, zuletzt auch beider Beine, li. immer mehr als re., eingetreten war. Das führte sie sogleich in nervenärztliche Behandlung. 1956 klagte die Pat. das ganze Jahr über Drehschwindel, von li. nach re., vor allem in horizontaler Lage. Die Schwäche der Arme und Beine nahm allmählich zu, die Schmerzen dagegen ab, sie traten zuletzt nur noch gelegentlich, für kurze Zeit an- und abschwellend, in Erscheinung. Schließlich nahm sie auch an Gewicht ab, schwitzte viel, besonders nachts, die Arme und Beine wurden auffallend schlank und sie kam dann im Frühjahr 1958 gänzlich vom Gehen ab.

Die neurologische Untersuchung ergibt eine allgemeine Atrophie der Schulter-, Ober- und Unterschenkelmuskulatur beiderseits mit Beteiligung der kleinen Handmuskeln und entsprechend tief eingesunkenen Spatia interossea. Die Muskulatur ist auffallend schlaff, der Tonus an den Armen und ebenso an den Beinen vermindert (positive Taschenmesserphänomen), die Sehnenreflexe sind allgemein schwach, an den Beinen nur mit Kunstgriffen zu erhalten. Die motorische Schwäche der Beine geht über die sichtbare Atrophie hinaus. Die Waden sehen sogar kräftig aus, doch fühlt man bei der Palpation nur noch in der Tiefe atrophische, schmerzhaft verhärtete Muskelfaszikel, darüber ist lediglich lockeres Unterhautfettgewebe zu tasten (Pseudohypertrophie). Sensibilitätsstörungen und trophische Hautveränderungen werden vermißt, ebenso sonstige Hautefflorescenzen. Bei der elektrischen Untersuchung der atrophischen Muskeln zeigt sich eine quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit.

Von den *klinischen Untersuchungsbefunden* ist erwähnenswert: Blutsenkung bei der Aufnahme 24/39 mm Hg, Weltmann 5 KB, Takata neg. Thymol ++, Cadmium

neg., Serumeiweißkörper: Gesamteiweiß 8,17 g-%, Albumine: 57 Rel-%,  $\alpha$ -1-Globuline: 3,3 Rel-%,  $\alpha$ -2-Globuline: 7,5%,  $\beta$ -Globuline: 11,3%,  $\gamma$ -Globuline: 20,9%. Die Werte liegen nahe an unseren normalen Elektrophorese-Mittelwerten. Blutcalcium: 10,2 mg-%, Kreatinausscheidung (Mittelwert von 3 Tagen): 141 mg/Tag, Kreatinin: 457 mg/Tag, Quotient 0,3 (normal unter 0,1).

Bei verschiedenen Röntgenuntersuchungen fanden wir Kalkherde und ältere Indurationen in beiden Hili und einen größeren verkalkten Lymphknoten links im Mittelbauch, an der Halswirbelsäule einen älteren Bandscheibenschaden zwischen dem 5. und 6. HWK mit begleitender Spondylosis deformans geringeren Grades, analoge Veränderungen an der LWS mit Bandscheibenschaden zwischen L<sub>5</sub> und S<sub>1</sub> außerdem aber eine mäßige Osteoporose der Wirbelkörper.

Die klinischen Zeichen einer Hyperthyreose mit Struma wurden durch den Schilddrüsen Speichertest [12 MikroC Radio-Jod (J 131) peroral] bestätigt. Es zeigte sich eine beschleunigte Jodaufnahme (Speicherungsmaximum nach 8 Std mit 65%) und im weiteren Verlauf ein typischer Speicherungsrückgang. Klinisch bestanden weiterhin die Zeichen eines noch labilen Hypertonus mit Werten um 190/85, aortaler Herzkonfiguration und beginnendem Fundus hypertonicus. Die Nierenfunktion war nicht gestört. Elektromyographisch zeigte sich wie 1955 das typische Bild einer myogenen Atrophie (Doz. Dr. STRUPPLER).

Nach diesen Befunden handelte es sich also um eine generalisierende myogene Atrophie, die sich im unmittelbaren Anschluß an die Menopause mit den Vor- und Begleitsymptomen: Myalgie, Muskelverhärtung, hochgradige Muskelschwäche und Hypotonie manifestiert hatte. Damit aber lag wiederum der Gedanke an eine *exogene Spätmyopathie* (NEVIN, ADAMS, DENNY-BROWN u. PEARSON) nahe. Wir mußten es aber zunächst offen lassen, ob sich dahinter eine sogenannte *chronisch-thyreotoxische Myopathie* (ASKANAZY), also eine stoffwechselbedingte Atrophie, oder aber eine *banale chronische Myositis* (sogenannte Myopathie der Menopause von SHY u. McEACHERN) verbarg.

Die *Muskelbiopsie* aus dem M. tibialis ant. erbrachte zunächst das wenig spezifische Bild einer herdförmigen, interstitiellen chronischen Myositis, wie man sie z. B. beim schweren Gelenkrheumatismus und auch manchmal bei den sogenannten Kollagenkrankheiten beobachtet (Abb. 6). Das teils bereits fibrotische Granulationsgewebe kann dabei auch richtiggehende Knötchen mit Epitheloidzellen, Plasma- und Rundzellinfiltraten aufweisen (STEINER u. Mitarb., SOKOLOFF u. Mitarb.). Die benachbarten Muskelfasern waren zum Teil bereits geschädigt unter Bildung von sogenannten myogenen Riesenzellen (Abb. 6). Erst eine zweite Muskelexcision aus dem M. trapezius klärte schlagartig die Situation (Abb. 7). Jetzt zeigten sich nämlich zahlreiche miliare Epitheloid-Riesenzellenknötchen von retikulärem Aufbau und mit typischen Langhansschen Riesenzellen, wiederum ohne Nekrosen, also das uns bereits vom ersten Fall (Abb. 1) bekannte Bild einer noch frischeren Myositis granulomatosa Boeck.

**Weiterer Verlauf.** Die mikroskopische und bakteriologische Untersuchung auf Tuberkelbacillen verlief einschließlich der Tierversuche negativ. Unter energischer Prednisolonbehandlung (beginnend mit 70 mg täglich, dann 50, 30, 15 mg über

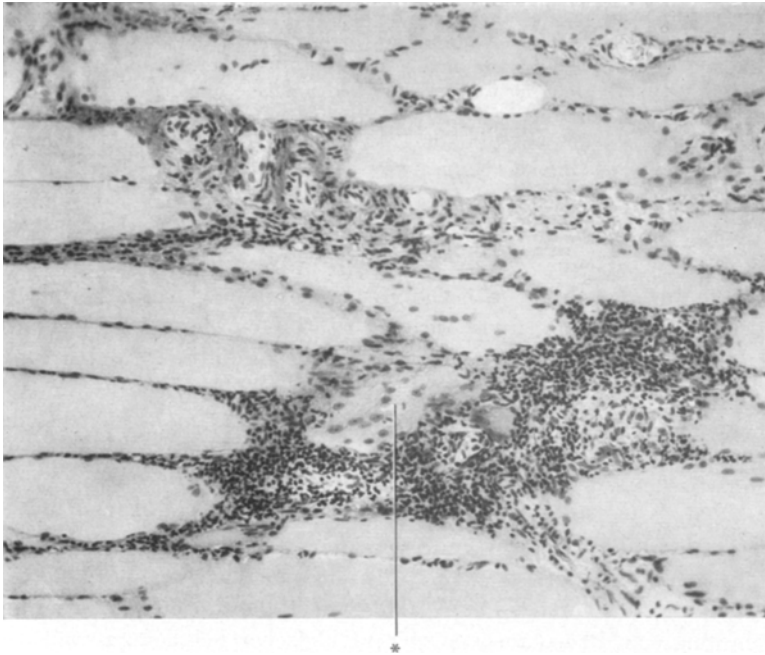


Abb. 6. Sklerosierende granulomatöse Herd-Myositis mit Bildung myogener Riesenzellen (\*). *Fall 2*  
Excision aus dem M. tib. ant. (Hämatox.-Eosin)

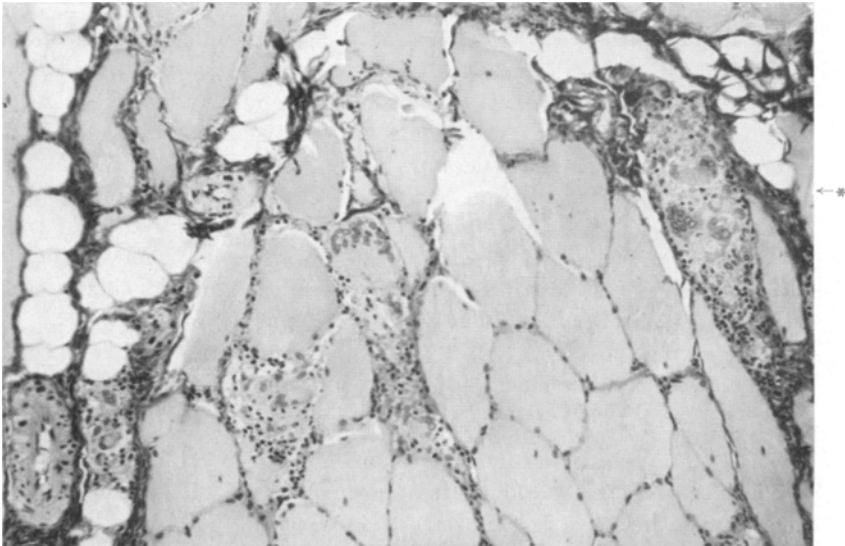


Abb. 7. Frische interstitielle Epitheloid-Riesenzell-Granulomatosis des Muskels. Bei \* typische  
Langhanssche Riesenzelle mit zwei „asteroiden“ Zelleinschlüssen. *Fall 2*. Excision aus dem  
M. Trapezius (Hämatox. — VAN GIESON)

8 Wochen) besserte sich die Muskelleistung erheblich. Die Kreatinurie blieb dagegen gleich, ja sie stieg in der 6. Behandlungswoche noch etwas an (252 mg/die, Quotient 0,7, Mittelwerte aus 6 Bestimmungen). Die Blutsenkungsgeschwindigkeit fiel zur Norm ab (2/10). Die Patientin nahm ohne Oedemanlagerung 4,7 kg zu, fühlte sich wohl. Der Blutdruck stellte sich auf Werte um 160/80 ein. Mit einer täglichen Dosis von 10 mg Prednisolon wurde die Patientin in ambulante ärztliche Behandlung entlassen. Die physikalische Therapie wird intensiv weiter betrieben.

**Epikritische Besprechung.** Die Fehldiagnosen, die bei dieser zweiten Patientin mit generalisierter Muskelsarkoidose gestellt wurden, kennzeichnen die *differentialdiagnostische Bedeutung* dieser Beobachtung: Neurale Muskelatrophie, Erbsche Muskeldystrophie, chronische thyreotoxische Myopathie, banale chronische Polymyositis bzw. Myopathie der Menopause! Wiederum erbrachte erst die zweite Muskelbiopsie die artdiagnostische Klärung, weil der Prozeß im Bereich des zunächst exzidierten M. tibialis ant. bereits zu alt war und mehr an eine herdförmige, sklerosierende „chronische interstitielle Myositis“ aus dem rheumatischen Formenkreis erinnerte.

Die *Topik* der Muskelatrophien war durch die Betonung der Extremitäten selbst und die Beteiligung der kleinen Handmuskeln vom Fall 1 verschieden. Auch der Verlauf war hier ein anderer. Die Muskelatrophien traten erst in der letzten Phase (1955—1958) deutlicher in Erscheinung, ihnen ging eine Phase ausgeprägter myalgischer Schmerzzustände und dann eine Phase der motorischen Schwäche bei abklingenden Schmerzen noch ohne sichere Muskelatrophien voraus. Auch allgemein somatisch entwickelten sich die Krankheitsbilder im ersten und zweiten Falle gegensätzlich: Hier Gewichtsabnahme, Schweißneigung, Ängstlichkeit, Zeichen einer Hyperthyreose; dort ständige Gewichtszunahme bis zur massiven Fettsucht, dabei psychische Verlangsamung und Grundumsatzerniedrigung. Die konstitutionelle Ausgangslage war jedoch schon entsprechend verschieden: Hier eine kleine, zartnervige, agile Französin, dort eine massive, kräftige, gemächliche Schwäbin. Der äußere Aspekt wird also bis in die Endphase weniger von der Muskelkrankheit als vielmehr von prämorbid, konstitutionellen Faktoren bestimmt. Vielleicht gilt das auch für die in den beiden dargestellten Fällen voneinander abweichende Topik der postmyositischen Muskelatrophien.

### C. Bemerkungen über Vorkommen und nosologische Stellung der Polymyositis granulomatosa Boeck

Die Polymyositis granulomatosa BOECK ist offenbar gar nicht so selten, wie es nach den spärlichen Hinweisen in der deutschen Literatur auf den ersten Blick scheint (ERBSLÖH, BODECHTEL u. Mitarb., BAMMER). Durch SUNDELIN, SNORRASON, KRABBE, MYERS u. a., sind doch wohl über 50 Fälle im Weltschrifttum publiziert. Man sollte deshalb die „*Muskeldystrophien des späteren Lebensalters*“ (NEVIN) systematisch auf

diese spezielle Ursache hin überprüfen. Das kann nur durch gegebenenfalls wiederholte Muskelbiopsie geschehen. So fand SCHALTENBRAND, nachdem wir 1955 an der Bodechtelschen Klinik die Beobachtung Schu. (Fall 1) mit ihm diskutieren konnten, unter seinem Krankengut bereits einen einschlägigen, sehr eindrucksvollen Fall einer 59jährigen Frau, mit einer zehnjährigen Anamnese, die lange Zeit als Erbsche Muskeldystrophie verkannt worden war (BAMMER). Auch unter atypischen myatrophischen Krankheitsbildern, die als neurale oder spinale progressive Muskelatrophie, vor allem auch als myatrophische Lateral-sklerose mit Beginn im 6. Dezennium imponieren, verbirgt sich sicherlich manche unerkannte Polymyositis granulomatosa Boeck. Diese tritt nämlich gelegentlich zusammen mit einer *meningo-cerebralen Organmanifestation* des Morbus Boeck-Besnier-Schaumann (ZEMAN) auf. So klärte sich in einem Fall von DE MORSIER, MAURICE u. MARTIN das Bild eines myatrophisch-spastischen Syndroms mit bulbären Symptomen autoptisch als eine solche Kombination von muskulärer und meningo-cerebraler Sarkoidose auf. Die bei Beginn der Erkrankung etwa 60jährige Frau bot später außerdem eine Areflexie und ein Korsakoff-Syndrom. Das erinnert wiederum sehr an die *Polyneuritis granulomatosa Boeck*, die ebenfalls schon seit langem als besondere Manifestationsform der Sarkoidose bekannt (WINKLER 1905, URBAN 1908), meist aber mit einer Uveoparotitis (Heerfordtsches Syndrom) verknüpft ist (BODECHTEL). Gelegentlich tritt sie aber auch unter dem Bilde einer Polyneuroradiculitis Guillain-Barré mit Hirnnervenbeteiligung in Erscheinung (ERNSTING und SILLEVIS-SMITT). Vielleicht ist der hartnäckige, jahrelang anhaltende Drehschwindel im Falle 2 und eine leichte Liquoreiweißvermehrung mit pathologischer Kolloidreaktion im Falle 1 Ausdruck eines beginnenden meningo-cerebralen Morbus Boeck.

Es entspräche dem Zug moderner nosologischer Bestrebungen, würde man die Polymyositis granulomatosa Boeck in die Krankheitsgruppe der sogenannten *Kollagenosen* einordnen (REFWEM). Dafür würde man anführen können, daß sie ja auch unter dem Bild einer chronischen Dermatomyositis auftreten kann (MUCHA u. ORZECOWSKI). Sie hat mit den Kollagenosen auch die ausgesprochene Neigung gemeinsam, sich am Muskel unter Bildung interstitieller Myosklerosen mit reichlich kollagenen Fasern zu manifestieren. So hätte man nach den gründlichen autoptisch-histologischen Untersuchungen unseres 1. Falles Schu. — (Herrn Prof. BÜNGELER und Herrn Dr. GEORGI, Pathologisches Institut der Universität München sei herzlich für die Überlassung der Sektionsbefunde gedankt) — in der Endphase der Erkrankung nach 2jähriger Cortisonbehandlung kaum mehr eine Chance gehabt, spezifische Granulome in der Muskulatur anzutreffen, so selten waren sie geworden (Abb. 8). Im Falle 2 dachten wir bioptisch histologisch zunächst an eine

herdförmige interstitielle Myositis aus dem rheumatischen Formenkreis, ehe uns der Nachweis spezifisch Boeckscher Granulome gelang. Auch das Ansprechen auf die vorsichtige Cortisonbehandlung teilt die Polymyositis Boeck nach unseren Erfahrungen mit einer Reihe von Krankheiten, die unter dem Begriff der „Kollagenosen“ subsummiert werden. Demgegenüber muß aber betont werden, daß die myosklerotische Vernarbung

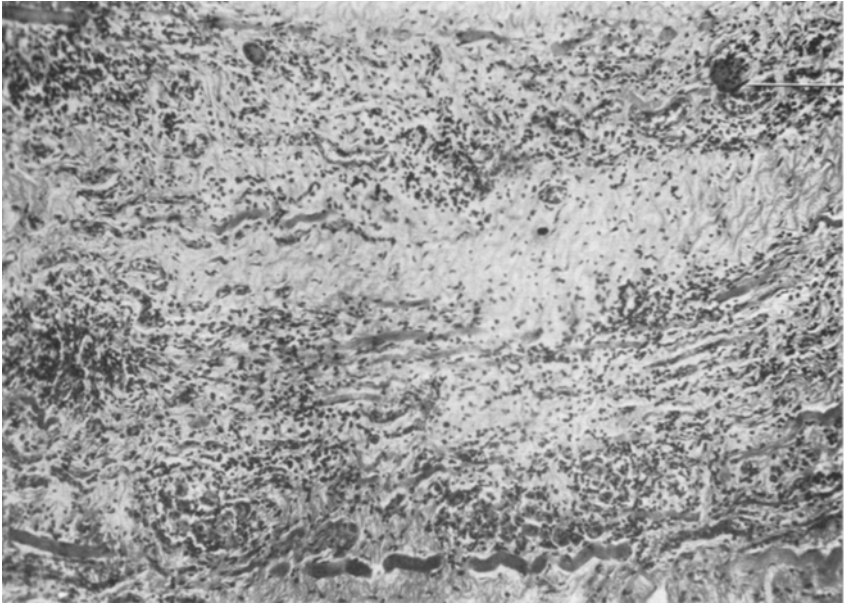


Abb. 8. Fortgeschrittene Myosklerose bei unbehandelter, mehr als 15 Jahre alter Polymyositis granulomatosa BOECK. Im entzündlichen Narbengewebe sind keine sicher spezifischen Knötchen mehr auszumachen. Bei (\*) fraglich myogene Riesenzellen. *Fall 1*. Excision aus dem M. levator scapulae (Hämatox.-Eosin)

unter Bildung von reichlich kollagenem Bindegewebe zwischen den oder gar an Stelle von atrophischen Muskelfasern kein Spezificum der sogenannten Kollagenosen darstellt, sondern eine weitgehend obligate Begleit- und Folgeerscheinung jeder chronischen Entzündung ist, — gerade im Muskel, der selbst bei den degenerativen, primär stoffwechselbedingten endogenen Dystrophien sehr früh mit einer interstitiellen Fibrose und Sklerose unter erheblicher Verstärkung des kollagenen Bindegewebes antworten kann (ERBSLÖH). Und niemand würde auf die Idee kommen, etwa die Narbenzustände nach einer mit Defekt abgeheilten tuberkulösen Meningitis wegen der starken Wucherung des kollagenen Bindegewebes nun als „meningo-cerebrale Kollagenose“ anzusprechen. Man sollte diese, wenig glückliche Gruppenbezeichnung so eng wie möglich begrenzen und auf die wirklich primären Systemerkrankungen



des Bindegewebes beschränken, welche mit dem histopathologischen Symptom der „fibrinoiden Verquellung der Grundsubstanz des Interstitiums“ einhergehen (DELABUE u. Mitarb., TURIAF u. Mitarb.). Hierzu gehört aber unseres Erachtens der Morbus Boeck („Lymphogranulomatosis



Abb. 9. Sklerodermatomyositis chronica als Vergleichspräparat zu Abb. 4 u. 5. Hochgradige, teils wachsartige, teils hyaline Muskelfaserdegeneration bis zur Fasernekrose (\*) mit starker, diffuser entzündlicher Reaktion und beginnender interstitieller Fibrose

benigna“ KRABBE) ebensowenig wie die Miliartuberkulose auf der einen und die „Lymphogranulomatosis maligna“, der Morbus Hodgkin, auf der anderen Seite.

Hält man sich nicht an den äußeren klinischen Aspekt und sieht man von der unspezifischen Endphase des myosklerotischen und je nach individueller Neigung mehr oder weniger ausgeprägten „lipomatösen“ Umbaus der atrophischen Muskulatur ab (Abb. 8), so bleibt klinisch und anatomisch-histologisch zwischen der Myositis granulomatosa Boeck

und der typischen Muskel-Kollagenose nicht viel Gemeinsames. Auf der einen Seite steht hier ein trotz seiner Ausdehnung und trotz aller körperlichen Behinderung im Grunde benigner, exzessiv chronischer Prozeß, der als herdförmige, primär granulomatöse Entzündung erst in fortgeschrittenen Stadien das Muskel-Parenchym sekundär beeinträchtigt (Abb. 2, 4) und der auch nur zögernd zu einer Allgemeinschädigung des Organismus führt. Auf der anderen Seite steht dagegen ein dem Wesen nach maligner diffuser Prozeß, der ob akut oder subakut verlaufend (Typ Wagner-Unverricht) oder aber chronisch bzw. schubweise, von vornherein neben exsudativen und produktiv-entzündlichen Zeichen mit einem ganz massiven Muskelparenchymzerfall einhergeht (Abb. 9) und — wie andere Kollagenosen — unter dem Bild einer schweren, konsumierenden Allgemeinerkrankung verläuft. Auf diese fundamentalen Besonderheiten der andersartigen Dermatomyositis werden wir in einem weiteren Beitrag zur Frage der exogenen Spätmyopathien zurückkommen.

Zur Ätiologie des Morbus Besnier-Boeck-Schaumann im allgemeinen und der Polymyositis granulomatosa Boeck im speziellen können wir auf Grund unserer Beobachtungen keine neuen Argumente in die Diskussion werfen. Unsere Fälle widersprechen nicht der Hypothese einer tuberkulösen Ätiologie bei besonders günstiger immunologischer Ausgangslage (ÜHLINGER, LEITNER u. a.), da bei beiden Residuen früherer Tuberkuloseinfektion gefunden wurden: bei Frau Schu. röntgenologisch und anatomisch im Bereich der Lungen und Hili, bei Frau Schi. als großer verkalkter Mesenteriallymphknoten bei der Abdomenleeraufnahme.

Wegen der Möglichkeit einer tuberkulösen Ätiologie der Polymyositis granulomatosa Boeck und wegen des erbrachten Nachweises einer klinisch abgeheilten tuberkulösen Infektion in beiden Fällen verabfolgten wir jeweils nach Anlaufen der Cortison-Dauerbehandlung eine 3 wöchige Streptomycinkur (etwa 25 g).

### Zusammenfassung

1. Progressive myogene Atrophien, die sich erst im späteren Lebensalter manifestieren, sind von vornherein verdächtig auf exogene Ursachen.
2. Die größte Rolle unter diesen exogenen Spätmyopathien spielt die Gruppe der *Polymyositiden*, die vor allem Frauen befallen und oft unter dem Bilde einer sogenannten „Muskeldystrophie der Menopause“ in Erscheinung treten.
3. Bei zwei älteren Frauen mit progressiver Spätmyopathie von 20- bzw. 8jährigem Krankheitsverlauf gelang es, durch wiederholte Muskelbiopsie eine generalisierte Muskel-Sarkoidose (Morbus Besnier-Boeck-Schaumann) als Ursache des myatrophischen Prozesses festzustellen. Wir bezeichnen diese Krankheit, deren Differentialdiagnose, Pathogenese und Ätiologie an Hand der klinischen und morphologischen Befunde und des Schrifttums besprochen wird, als *Polymyositis granulomatosa Boeck*.

4. Im Gegensatz zur unspezifischen Dermatomyositis chronica, die von vornherein mit schweren Parenchymschäden einhergeht, führt die spezifische Polymyositis granulomatosa Boeck erst sekundär im Bereich stärkerer interstitieller Granulombildung zur Schädigung, Zerstückelung und schließlich zum Untergang von Muskelfasern. Die Krankheit verläuft daher stets äußerst schleichend und läßt erst sehr spät Allgemeinreaktionen des Organismus zu.

5. Erst in späteren Prozeßstadien setzt sich ein selbständig fortschreitender unspezifischer Umbau des atrophischen Muskelgewebes durch, in dessen Ablauf die spezifisch-entzündliche, granulomatöse Komponente weitgehend eliminiert wird zugunsten einer hochgradigen, uncharakteristischen Sklerose und Lipomatose. Diese Sklerosierungstendenz wird offenbar durch die — in Frühfällen erfolgreiche — Cortisonbehandlung gefördert und damit die weitere Ausbreitung der spezifischen Granulome verhindert.

6. Nur in der myosklerotischen Endphase des Prozesses ist eine Unterscheidung von Myosklerosen anderer Genese, insbesondere von der Dermatomyositis chronica, schwer oder gar unmöglich. Daher bedarf es, je älter der Prozeß ist, um so häufigerer, gezielter Muskelbiopsien, um die spezifischen Boeck-Granulome mit ihren Langhansschen Riesenzellen aufzufinden.

7. Eine Einordnung der Polymyositis granulomatosa Boeck in die nosologische Gruppe der sogenannten Kollagenosen ist trotz der gemeinsamen Sklerosierungstendenz und der Cortisonempfindlichkeit nicht gerechtfertigt.

### Literatur

- ADAMS, R. D., D. DENNY-BROWN and C. M. PEARSON: Diseases of Muscle. New York: P. Hoeber INC. 1953, S. 315, 328 u. 341. — ASKANAZY, M.: Pathologisch-anatomische Beiträge zur Kenntnis des Morbus Basedowii, insbesondere über die dabei auftretenden Muskelerkrankungen. Dtsch. Arch. klin. Med. **61**, 118 (1898). — BAMMER, H.: Ein Fall von Sarkoid der Skelettmuskulatur unter dem Bilde einer progressiven Muskeldystrophie, Verdacht auf Morbus Besnier-Boeck-Schaumann. Nervenarzt **29**, 422 (1958). — BODECHTEL, G.: Die nucleären Atrophien — ein postpoliomyelitische Krankheitsbild? Dtsch. Z. Nervenheilk. **158**, 439 (1948). — Sarkoidose der Skelettmuskulatur und des Nervensystems. Demonstration vor der Vereinigung der Fachärzte für Inn. Med. in Bayern. München, Febr. 1958. — Polyneuritis beim Boeck'schen Sarkoid. In: BODECHTEL, G. u. Mitarb.: Differentialdiagnoseneurologischer Krankheitsbilder. Stuttgart: G. Thieme 1958, S. 23. — BOECK, C.: Multiple benign Sarcoid of the Skin. In: Cutan and genito-urinary diseases 1899. — BOGAERT, L. VAN, et M. A. RADERMECKER: De quelques affections musculaires primitives en dehors des myopathies. In: Pathologie musculaire, Études présentées à la 1. Réunion Neurologique Belgo-Suisse, Vevey 1953 Edition Acta Neurol. u. Psychiat. Belgica, Brüssel 1954, 3. — DELARUE, J., J. MIGNOT et J. CIVATTE: Le concept des Maladies du Collagène. In: Les Collagenoses, Rapports présentés au XXXI. Congrès Français de Médecine. Paris 1957, 1. — ERBSLÖH, F.: Histo- und biochemische Befunde

bei dystrophischen Myopathien. Dtsch. Z. Nervenheilk. **173**, 503 (1955). — Muskel-dystrophie der Menopause — Myositis granulomatosa diffusa. Vortrag Neurologen-kongreß Hamburg 1955. — Muskelkrankheiten. In: BODECHTEL, G. u. Mitarb.: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Stuttgart: G. Thieme 1958, S. 752. — GARCIN, R., L. LAPRÈSLE, J. GRUNER et J. SCHERRER: Les Polymyositis (Referat Anl. 20. Réunion Neurol. Intern. Paris). Rev. neurol. **92**, 465 (1955). — HASSLER, R.: Zur Pathologie der Paralysis agitans und des postencephalitischen Parkinsonismus. J. Psychol. Neurol. (Lpz.) **48**, 367 (1938). — HUG, HANS: Über die Einschlüsse in den Langhans'schen Riesenzellen, ihre Beziehungen zur produktiven Tuberkulose und ihre genetischen Zusammenhänge. Inaugural Dissertation Universität Basel. Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. F. ROULET. Basel: S. Karger. — KRABBE, K. H.: Muscular localization of benign lymphogranulomatosis. Acta Med. Scand **136**, Suppl. 234, 193 (1949). — LEITNER, ST. F.: Der Morbus Besnier-Boeck-Schaumann. Basel: Benno Schwabe u. Co. 1949. — LORENZ, H.: Die Muskelerkrankungen. In Nothnagels Handb. Spez. Pathol. u. Therapie **XI**, 3. Teil, 1—727. Wien: Holder 1944. — MAZZA, G.: Über das multiple Sarkoid der Haut (BOECK). Arch. Derm. Syph. (Berl.) **91**, 57 (1908). — MORSIER, G. DE, P. MAURICE et F. MARTIN: Besnier-Boeck diffus des muscles et lésions du système nerveux central. In: Pathologie musculaire; Études présentées à la 1. Réunion Neurologique Belgo-Suisse. Edition Acta Neurol. u. Psychiat. Belgica, Brüssel 1954, 36. — MUCHA, V., u. K. ORZECOWSKI: Ein Fall von tuberkulöser Dermatomyositis (Typus Boeck). Arch. Dermat. Syph. (Berl.) **137**, 330 (1921). — MYERS, G. B., A. M. GOTTLIEB, P. E. MATTMANN, G. M. ECKLEY and J. L. CHASAN: Joint and skeletal muscle manifestations in sarcoidosis. Amer. J. Med. **12**, 161 (1952). — NEVIN, S.: Two cases of muscular degeneration occuring in late adult life with a review of the recorded cases of late progressive muscular dystrophy (late progressive myopathy). Quart. J. Med. **5**, 51 (1936). — OPPENHEIM, H.: Über die Polymyositis. Berl. klin. Wschr. **40**, 381, 416 (1903). — Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 6. Aufl. Berlin 1913. — PAUTRIER, L. M.: La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Une nouvelle grande Réticulo-endotheliose. Paris: Masson 1940. — REFWEM, O.: La pathogénie de la maladie de Boeck (Sarkoidose). Acta Med. Scand. **149**, Suppl. 294, 111 (1954). — ROULET, F. C.: Das Granulom des Morbus Besnier-Boeck-Schaumann. Handb. Allgem. Pathologie, Bd. VII, 1. Teil. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1956. — SHY, G. M., and D. McEACHERN: The clinical features and response to cortisone of menopausal muscular dystrophy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **14**, 101 (1951). — SNORRASON, I.: Myositis fibrosa progressiva-lymphogranulomatosis benigna Boeck. Nord. Med **36**, 2424 (1947). — SOKOLOFF, D., S. L. WILENS, J. J. BUNIM and C. McEWEN: Diagnostic value of histologic lesions of striated muscle in rheumatoid arthritis. Amer. J. med. Sci. **219**, 174 (1950). — STEINER, G., H. A. FREUND, B. LEICHTENTRITT and M. E. MAUN: Lesions of skeletal muscles in rheumatoid arthritis (nodular polymyositis). Amer. J. Path. **22**, 103 (1946). — SUNDELIN, F.: Tumeurs multiples disséminées dans le muscles des extrémités et rappelant la tuberculose par leur structure histologique. Acta Med. Scand. **62**, 442 (1925). — TEILUM: zit. nach HUG. — TURIAF, J., P. MARLAND et L. MOREAU: Les collagénoses viscérales ou supposées telles. In: Les Collagénoses, Rapports présentés au XXXI. Congrès Français de Médecine. Paris: Masson u. Co. 1957, 151. — UNVERRICHT, H.: Dermatomyositis acuta. Dtsch. med. Wschr. **17**, 41 (1891). — WAGNER, E.: Ein Fall von akuter Polymyositis. Dtsch. Arch. klin. Med. **40**, 421 (1887). — ZEMAN, W.: Morbus Besnier-Boeck-Schaumann. In: Handb. spez. Path. Anat. u. Histologie (HENKE-LUBARSCHE) Bd. XIII, 2. Teil. p. 1100. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1958.

Privatdozent Dr. F. ERBSLÖH, München 15, II. Medizin. Univ.-Klinik, Ziemssenstr. 1