

A r c h i v
für
pathologische Anatomie und Physiologie
und für
klinische Medicin.

Bd. 170. (Sechzehnte Folge Bd. X.) Hft. 2.

VII.

Ueber angeborene Muskeldefecte.

Von

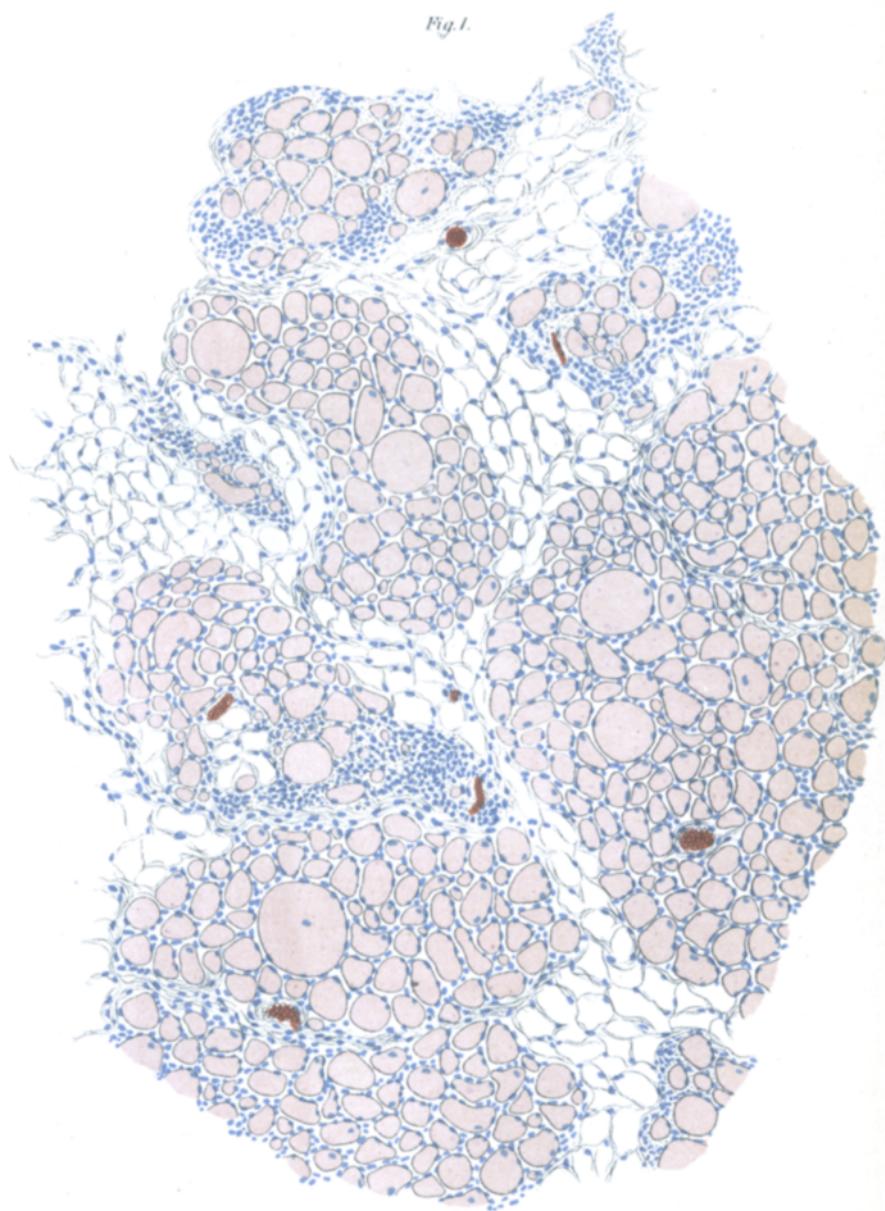
Robert Bing, med. pract.,

Assistenten am Pathologischen Institut der Universität Basel.

(Hierzu Tafel II und 1 Textabbildung.)

Der Frage der angeborenen Muskeldefecte, zu deren Lösung diese Arbeit einen Beitrag liefern soll, sehen wir in der medicinischen Literatur des 19. Jahrhunderts recht häufig auftauchen. Interessant ist es, beim Durchgehen der betreffenden zahlreichen Publicationen darauf zu achten, welche Wandlungen die Auffassung der Frage im Laufe der Jahrzehnte erfahren hat, von wie viel verschiedenen Seiten sie beleuchtet, von wie viel weit entfernten Standpunkten sie betrachtet wurde. Schon im 18. Jahrhundert als „Curiosa“, „Singulalia“, „Notabilia“ von descriptiv-anatomischer Seite erwähnt, blieben die Muskeldefecte noch bis über die Mitte des 19. Jahrhunderts hinaus dem klinischen Interesse fremd. Aber schon innerhalb der anatomischen Literatur treten neue Gesichtspunkte auf: einerseits das Einbeziehen der Muskeldefecte als „Missbildungen“ in den Bereich der pathologischen Anatomie, andererseits das Bestreben, an Hand der neuen Lehre Darwin's die Abnormitäten als Theromorphie zu deuten, als atavistischen Rückschlag auf irgend einen thierischen Ahn, ein Bestreben, welches übrigens im Ganzen fehlschlug.

Fig. I.



Als erster Kliniker trat im Jahre 1857 v. Ziemssen¹⁴³ an die angeborenen Muskeldefekte heran. Aber nicht deren Studium als Selbstzweck hatte ihn dazu bewogen; vielmehr hatte er in 2 Fällen angeborenen Brustumkeldefectes die günstige Gelegenheit erblickt, zum ersten Male auf elektrischem Wege über die viel umstrittene Frage der speciellen Wirkungsweise der Intercostalmuskeln, die bei beiden Patienten unmittelbar unter der Haut lagen, Aufschluss zu schaffen. Die so erhaltenen Resultate zog v. Ziemssen zu einer Theorie des substantiellen Lungenemphysems heran. Nach ihm verwertheten zahlreiche andere Autoren analoge Fälle von Pectoralisdefect zur Nachprüfung seiner Resultate; so vor Allem Bäumler⁵ (schon 1860) in seiner bekannten Dissertation, weiterhin A. Eulenburg²⁷, Berger¹¹, B. Fränkel³³, von Noorden⁹⁵ u. A.

1869 setzte Ebstein²³ der electrischen Untersuchung eines Patienten mit partiellem Pectoralisdefect ein anderes Ziel, nämlich dasjenige sich über die isolirte Function der noch vorhandenen Clavicularportion des Muskels zu unterrichten; er konnte auf diese Weise bei deren Reizung ein Erheben der Schulter nach oben und etwas nach vorn constatiren, ein Resultat, welches mit der von Duchenne de Boulogne¹⁵⁴ aufgestellten Behauptung vollkommen übereinstimmt. Auch in diesem Sinne wurden von weiteren Autoren Fälle von Muskeldefecten zu Untersuchungen verwerthet.

Später beginnen die Militärärzte den angeborenen Pectoralisdefecten ihr Interesse zuzuwenden. Seit den 80er Jahren wurde wiederholt von denselben die Frage ventilirt, ob solche Dienstuntauglichkeit bedingen, und im Ganzen negativ beantwortet (Paulicky¹⁰², Overweg¹⁰⁰, Azam und Casteret⁴ u. s. w.).

1886 wies Stintzing¹²⁶ auf die Wichtigkeit der Unterscheidung der congenitalen und der im Verlauf spinaler oder myopathischer progressiver Muskelatrophie aufgetretenen Brustumkel-Defecte hin und stellte sich die Aufgabe, selbst bei mangelhafter Anamnese und doppelseitiger Affection, möglichst präzise Anhaltspunkte für diese Unterscheidung zu gewinnen. Während hier nun das Bestreben zu Tage tritt, zwischen Muskeldefect und Muskelschwund eine möglichst scharfe Grenze zu ziehen, förderte die 1899 erschienene Arbeit von Erb²⁵ über einen

Fall von beinahe vollständigem Cucullarisdefect ein überraschendes Resultat zu Tage, welches geeignet schien, diese Grenze zu verwischen.

Er betrat nehmlich den Weg, der allein zu einer klaren Einsicht in die Pathogenese, in das Zustandekommen der congenitalen Muskeldefekte führen kann: er nahm als Erster die mikroskopische Untersuchung sowohl der restirenden Theile des defecten, als auch diejenige eines benachbarten, anscheinend normalen Muskels vor, und zwar an intra vitam excidirten Stückchen. Auf Grund seiner mit bewundernswerthem kritischem Scharfsinn an den mikroskopischen Befund geknüpften Betrachtungen, welche weiter unten eine eingehende Besprechung erfahren sollen, gelangte Erb zur Fragestellung, ob nicht in seinem Falle (und vielleicht in manchen sonstigen Fällen von Muskeldefect) das Resultat einer rudimentären, stationär gewordenen Form der progressiven Muskeldystrophie vorliegen möge? Die definitive Entscheidung stellte er der späteren Beobachtung und Untersuchung ähnlicher Fälle anheim.

Diese Untersuchungen sind in den seither verflossenen 13 Jahren überaus spärlich ausgefallen. 1891, auf dem 10. Congress für innere Medicin, demonstrierte Damsch¹⁹ die mikroskopischen Präparate eines ad exitum gekommenen Falles von partiellem congenitalem Pectoralis- und Cucullarisdefect, auf Grund welcher er mit Wahrscheinlichkeit das Endstadium einer frühzeitig zum Stillstand gelangten Dystrophie annehmen zu können glaubte.

Erst 1900 erschienen die mikroskopischen Untersuchungsresultate eines weiteren Falles; diesmal erhob der Autor, H. Schlesinger¹¹⁵, einen Befund, auf Grund dessen er die Eventualität einer in fruhem Stadium stehen gebliebenen Dystrophie von der Hand wies.

1901 forderte Damsch²⁰ in Ebstein-Schwalbe's „Handbuch der praktischen Medicin“ dringend zu weiteren pathologisch-histologischen Untersuchungen congenitaler Muskeldefekte auf. Somit dürfte wohl die Publication vorliegender Arbeit erwünscht sein. Für die Anregung zu derselben, für die Ueberlassung des Materials, für das rege Interesse, das er meinen Untersuchungen entgegen brachte, spreche ich meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Fr. Egger, meinen innigsten Dank aus.

Der Mittheilung meiner Ergebnisse schicke ich einige klinische Notizen voraus, welche gelegentlich intercurrenter Erkrankungen des Patienten erhoben werden konnten. Er suchte nehmlich im December 1895 wegen Lumbago traumatica das Ambulatorium der hiesigen allgemeinen Poliklinik auf, und kam ferner im Winter 1899/1900 mit Gelenkrheumatismus und chronischer Gastritis auf die interne Klinik von Prof. Dr. Fr. Müller, dem ich für die Ueberlassung der damals aufgenommenen Krankengeschichte bestens danke.

Hilarius G., Cementarbeiter, wurde 1833 geboren. Beide Eltern starben an unbekannter Krankheit; von den drei Geschwistern ist eines verschollen, eins starb an Apoplexie, eins an einem Herzleiden. Die Frau des Patienten ist an Pneumonie gestorben; von seinen 8 Kindern starben 4 (an Krämpfen, an acuter Lungenaffection, an Halsbräune, an einem Lungenleiden), die 4 anderen sind gesund.

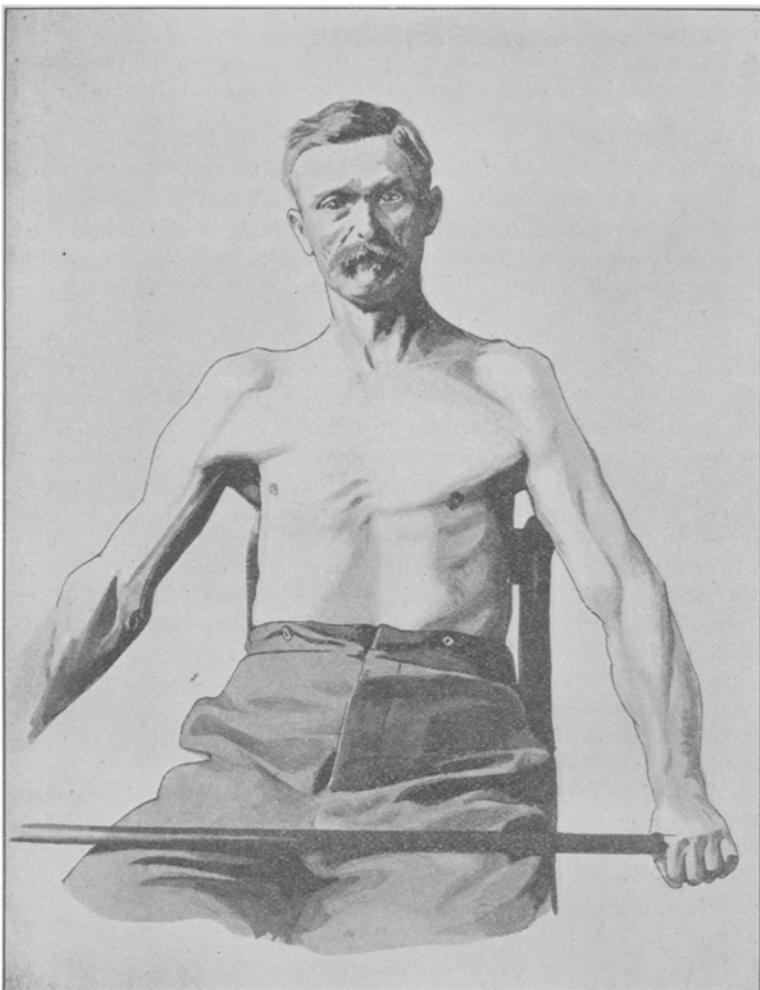
Angeblich war Patient nur einmal krank (Masern), bis zu seiner Erkrankung an traumatischer Lumbago, im December 1895. Damals wurde er mit faradischen Pinselungen und electricher Massage ambulatorisch behandelt, bei welcher Gelegenheit folgender Befund erhoben werden konnte (man vergleiche die beigegebene Skizze):

Es fällt sofort eine hochgradige Differenz beider Thoraxhälften auf: die rechte Brusthälfte ist gegenüber der linken bedeutend abgeflacht. Die Mammilla steht rechts höher als links und ist dabei gegenüber der anderen hypoplastisch und pigmentarm. Der rechte Pectoralis major erweist sich als nur in seiner Clavicularportion vorhanden; die Sternocostal-Portion fehlt, sodass hier die Rippen unmittelbar unter der Haut abzutasten sind. Durch diesen Defect entbehrt die Achselhöhle ihres vorderen Abschlusses, so dass die Einsicht in dieselbe, sowie der Anblick ihrer durch den Latissimus teres major gebildeten Hinterwand bei leichter Abduction der Arme ohne Weiteres möglich ist.

Diese Abnormität soll von Geburt an bestehen. Von einer Krankheit als deren Folge sie aufgetreten wäre, ist nichts zu eruiren. Auch besteht keinerlei Functionsstörung, selbst nicht bei der schweren körperlichen Arbeit des Patienten.

Von sonstigen Abnormitäten des Muskelsystems fielen blitzartige Zuckungen auf, die sich in folgenden Gebieten abspielten: Deltoideus, Serratus anticus major, Biceps und Triceps brachii, Pectoralis major. Weitere Defekte oder Atrophien fanden sich nicht. In der Schultergegend und am Oberschenkel wies Patient einige Lipome auf.

Als Patient 1899 wegen chronischen polyarticulären Rheumatismus auf die interne Klinik kam, war von den obenerwähnten myoclonischen Symptomen nichts mehr vorhanden. Dagegen finden wir die Schlaffheit der Gesamt-muskulatur besonders hervorgehoben. Die Thoraxdiffermität verhielt sich



ebenso wie 1895. Die Untersuchung der Brustorgane ergab normale Verhältnisse, bis auf die etwas leisen Herztöne. Auch die Abdominalorgane wiesen, bis auf eine chronische Gastritis, keine Besonderheiten auf.

Nach zweimonatlicher Behandlung verliess Patient gebessert das Spital und kehrte nach Hause zurück, wo er im Laufe desselben Jahres plötzlich verstarb, nachdem er in den letzten Stunden über allgemeine, nicht localisirte Schmerzen geklagt hatte. Auf Verlangen von Prof. Egger wurde die Leiche

ins pathologische Institut übergeführt und dort von Dr. Wandel die Section vorgenommen.

Diese ergab als Todesursache multiple, frische Apoplexien und ein frisches, rechtsseitiges, intradurales Hämatom. Ferner bestanden: Myodegeneratio adiposa cordis, subpericardiale Ecchymosen, Oedema et hypostasis pulmonum. Den uns interessirenden Muskelbefund aus dem Sectionsprotocoll, das mir mein Chef, Prof. Dr. Kaufmann, in dankenswerther Weise zur Verfügung stellte, gebe ich in extenso wieder:

Die kräftige männliche Leiche (163 cm Länge, 48,68 kg Gewicht) zeigt geringes Fettpolster und im Allgemeinen gut entwickelte Musculatur. Die Fossa supra- und infraclavicularis findet sich namentlich rechts stark ausgeprägt. Der rechte Musc. pector. major ist nur im oberen Theil vorhanden, und zwar als kräftiger Wulst bis 3 Finger breit unter der Clavicula. Nur noch einzelne blasse, rosarote Fasern, vermischt mit gelben, ziehen abwärts bis in die Gegend der vierten Rippe. Der rechte Pectoralis minor ist ein schmales, längliches Dreieck von gelblichem, fettähnlichem Gewebe, an dem nur mit Mühe die Zusammensetzung aus Längsfasern zu erkennen ist. Der linke Pectoralis major reicht herab bis zur vierten Rippe, ist etwa 1½ em dick und von derbem, braunem Muskelgewebe. Die unteren Partien zeigen hier und da wachsgelbe Streifen. Linker Pectoralis minor inserirt an der 3. und 4. Rippe und bildet einen derben, nur in den mittleren Partien von gelben Fasern durchzogenen Muskel. Linker Deltoides ist nur an der vorderen Partie kräftig entwickelt; die hintere Hälfte ist dünn und von blassgelblichen Fasern durchzogen. Links zeigen ferner der Musculus infraspinatus, besonders in den vorderen Partien, ebenso der Teres minor und die vordere Partie des Triceps starke, breite, gelbe Streifen, während der Musc. cucullaris und beide Serrati kräftig und von anscheinend guter Beschaffenheit sind.

Der knöcherne Thorax zeigte keine Abnormitäten, bis auf eine knollige Verdickung an der rechten Rippe. Die Zungenmusculatur wies auf dem Querschnitte viele gelbliche Streifen auf.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurde nun Material von folgenden Muskeln entnommen:

Pectoralis major	} rechts	Triceps brachii	} links
" minor		Teres minor	
" major	} links	Deltoides, hint. Partie	
" minor		Infraspinatus	
		Zunge.	

Ueberdies wurden aufbewahrt: das Rückenmark und beide Plexus brachialis. Als Conservirungsflüssigkeit diente 5 procentige Formollösung¹⁾.

¹⁾ Untersuchungen von Hauck¹⁵⁹, der mit 18 verschiedenen Flüssigkeiten experimentierte, haben gezeigt, dass das Fixirungs- und Conservirungsmittel von Einfluss auf das Fasercaliber ist. Im Sinne einer

Untersuchung der entnommenen Muskeln.

Die Einbettung erfolgte in Celloidin. Die Schnitte wurden z. Th. mit Hämatoxylin nach Hansen und Eosin, z. Th. mit dem van Gieson'schen Pikrinsäure - Säurefuchsingemisch gefärbt. Es wurde überdies an Gefrierschnitten die Fettfärbung mit Sudan III angewendet. Als Controllpräparate dienten Schnitte durch Muskeln gesunder, einem gewaltsamen Tode erlegener Individuen. Zur Untersuchung benutzte ich Zeiss Ocular 1, Objectiv 3 und 7; zur Messung Leitz Ocularmikrometer 2. Dabei ergaben sich nun folgende Befunde:

I. Befunde an den rechtsseitigen Pectorales.

a) Pectoralis major.

Es handelt um ein der restirenden Clavicularportion, welche bei der Obduction einen kräftigen Wulst darstellte, entnommenes Muskelstück.

Die Präparate machen zunächst den Eindruck normalen Muskels; es macht sich keine auffallende Ungleichheit im Caliber der einzelnen Fasern bemerklich; Lipomatose oder Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes besteht nicht. Die Muskelfasern liegen dicht beisammen, verlaufen in parallelen Bündeln, meist gerade gestreckt, nicht gewellt oder korkzieherartig. Eine Vacuolenbildung innerhalb der Fasern ist nirgends zu sehen, eben so wenig ein Zerfall in Fibrillen oder eine hyaline Degeneration. Die Querstreifung ist überall ausserordentlich deutlich.

Dagegen sticht sofort die Dünneheit der einzelnen Muskelfasern in die Augen. Messungen an 50 Fasern (5 Gruppen von

Quellung wirken z. B. Müller'sche Lösung und physiologische Kochsalzlösung, im Sinne einer Schrumpfung Zenker'sche und Flemming'sche Lösung. Pikrinsäure und Sublimat beeinflussen nach Hauck das Fasercaliber am wenigsten. Formol steht jedoch in seiner Scala unmittelbar vor jenen beiden Mitteln: es wirkt nur wenig stärker zusammenziehend. Ueberdies benutzte Hauck 10 procent. Lösung in 33 procent. Alkohol, meine Lösung — 5 procentig, wässrig — muss noch indifferent sein. Immerhin sind die Abweichungen zwischen den mit Formol und den mit Müller'scher Flüssigkeit gehärteten Fasern (Erb gebrauchte in seinem Falle letztere) nicht derartig, dass bei den grossen Unterschieden zwischen Erb's und meinen Messungen die eventuellen kleinen Differenzen eine Rolle spielen könnten.

je 10, möglichst zwanglos gewählt) ergaben als Mittel ein Caliber von 33μ . Die Extreme waren 21, bezw. 52μ . Das Gros der Fasern (80 pCt.) maass zwischen 36 und 39μ . Beim normalen Muskel betragen nach Erb¹⁵⁵ die Extreme 20, bezw. 80μ ; 90 pCt. der Fasern messen zwischen 20 und 60μ ¹⁾.

Es besteht ferner ein etwas übernormaler Kernreichthum; stellenweise kurze Kernzeilen, allerdings sehr vereinzelt; die Vertheilung der Kerne zeigt an verschiedenen Partien ziemlich bedeutende Differenzen, nirgends aber ist die Anordnung so ruhig und gleichmässig, wie im normalen Muskel. Die Gefässe zeigten keine Veränderung.

b) Pectoralis minor.

Das bei der Section als Pect. minor angesprochene schmale, längliche Dreieck von gelblichem, fettähnlichem Gewebe, in dem nur mit Mühe die Zusammensetzung aus Längfasern zu erkennen war, erwies sich bei gründlicher mikroskopischer Untersuchung als jeglicher Spur von normalem oder pathologischem Muskelgewebe entbehrend. Es bestand aus typischem Fettgewebe, von ziemlich reichlichen Gefässen durchzogen, sowie von Zügen und Lamellen theils lockeren, theils mehr fibrillären Bindegewebes. Wo bei derartigen bandartigen Bindegewebszügen der Argwohn entstehen konnte, ob es sich nicht vielleicht um hochgradig atrophische Muskelfasern handeln möge, da konnte durch die van Gieson'sche Färbung die bindegewebige Natur unzweifelhaft festgestellt werden. Eine gewisse parallele Anordnung der Bindegewebszüge ist stellenweise nicht zu erkennen und mag vielleicht die Andeutung einer Zusammensetzung aus Längfasern bei der mikroskopischen Betrachtung erklären.

II. Befunde an den linksseitigen Pectorales.

a) Pectoralis major.

Der Pect. major, der makroskopisch als derbes, braunes Muskelgewebe imponirte, das nur in den unteren Partien hier

¹⁾ Ich halte mich an die Zahlen Erb's, schon wegen des Vergleiches meiner Befunde mit denjenigen in seinem Falle von Muskeldefect, darf aber nicht verheimlichen, dass die verschiedenen Lehrbücher der Histologie und auch neuere selbständige Arbeiten (Schwalbe und

und da wachsgelbe Streifen erkennen liess, zeigt einen diesem Bilde durchaus entsprechenden mikroskopischen Befund.

Ohne als ganz gesunder Muskel angesprochen werden zu dürfen, da eine, allerdings nicht beträchtliche Kernvermehrung (Kernzeilen bis zu 7, 8 Gliedern) an zahlreichen Stellen besteht, nähert sich der Muskel immerhin der normalen Textur bedeutend mehr als die Clavicularportion des rechtsseitigen grossen Brustumskels. Schon auf den ersten Blick fällt auf, dass die Fasern durchschnittlich bedeutend dicker sind, als rechts. In der That ergeben die Messungen ein Mittel von 37μ (gegenüber 33μ rechts). Die Extreme sind 26 und 65μ (rechts 21 und 52). 95 pCt. der Fasern messen zwischen 20 und 60μ , also ungefähr die normalen Verhältnisse.

Der Verlauf der Muskelfasern ist im Ganzen ein regelmässig gestreckter; nur an einzelnen Stellen herrscht ein schwach welliger Verlauf vor. Die Querstreifung ist durchweg ausserordentlich deutlich. Das interstitielle Bindegewebe ist nur schwach vermehrt, mit mässigem Kernreichthum; dagegen durchziehen einzelne Züge von Fettgewebe die untersten Partien des Muskels: diese bedingen offenbar die wachsgelben Streifen des makroskopischen Präparats.

b) Pectoralis minor.

Dieser Muskel, dessen makroskopisches Aussehen dem des Pect. major entsprach (er stellte einen derben Muskel dar, nur in den mittleren Partien von einzelnen gelben Fasern durchzogen), zeigt auch unter dem Mikroskop die grösste Uebereinstimmung mit letzterem.

Auch hier Kernvermehrung: Zeilen bis zu 9 und 11 Kernen kommen an mehreren Stellen vor; auch hier mässig vermehrtes, nicht sehr kernreiches Perimysium; die fettführenden Züge sind dagegen bedeutend spärlicher als im Pectoralis major. Verlauf der Muskelfasern und Querstreifung verhält sich wie bei letzterem. Das mittlere Caliber ist hier 41μ ; die Extreme 28 und 67μ . Im Uebrigen ist hier die Gleichmässigkeit in der Faserdicke

Mayeda¹⁶⁷, Halban¹⁵⁸, Hauck¹⁵⁹) von Erb's Zahlen und auch untereinander sehr verschiedene Daten über die normale Breite der Muskelfibrille bieten.

sehr ausgeprägt: $\frac{2}{3}$ sämtlicher Fasern haben eine Breite von 39—52 μ .

III. Befunde an den makroskopisch veränderten Muskeln der linken Schultergegend.

Bei diesen ergab die mikroskopische Betrachtung im Allgemeinen übereinstimmende Resultate, bis auf den Infraspinatus, der durch einen weiter unten zu erwähnenden Befund eine Sonderstellung einnimmt; deshalb bedarf er auch einer besonderen Besprechung, während die Ergebnisse bei den übrigen Muskeln zusammengefasst werden können.

a) Triceps brachii, Teres minor, Deltoides.

Bei makroskopischer Betrachtung zeigten bei der Autopsie die beiden ersten dieser Muskeln breite, weisse Streifen; der Deltoides war in seiner vorderen Partie kräftig entwickelt, die hintere Partie war dünn und von blassgelblichen Fasern durchzogen, aus ihr wurde das Material zur mikroskopischen Bearbeitung entnommen.

Schon der erste Blick durchs Mikroskop auf die Präparate lässt erkennen, dass wir es mit krankhaft veränderten Muskeln zu thun haben müssen. Vor Allem macht sich die sehr hochgradige Ungleichheit der Faser-Volumina bemerkbar; dann auch ihr durchschnittlich geringes Caliber. Als Beispiel seien die Faser-Messungen am Deltoides citirt; sie ergeben nehmlich ein Mittel von 32 μ . Die Extreme betragen 15 und 52 μ , statt normaliter 20 und 80. Unter 20 μ maassen 8 pCt. der Fasern; zwischen 20 und 30 μ : 32 pCt.; zwischen 30 und 40: 40 pCt; zwischen 40 und 50: 16 pCt.; über 50: 4 pCt. sämtlicher Fasern.

Noch mehr als ihre Dicke weicht von der Norm die Anordnung der Fasern ab. Im Ganzen langgestreckt und ziemlich streng parallel nebeneinander liegend, erweisen sie sich schon auf dem Längsschnitte als mit allzu zahlreichen ihnen gleichgerichteten Bindegewebszügen untermischt; auf Querschnitten wird das Bild viel prägnanter. Man sieht eine ungewöhnlich engmaschige Felderung des Gesichtsfeldes durch allenthalben sehr kleine Faserbündelchen von einander scheidende Züge des Peri-

mysium internum. Dasselbe führt in seinen gröberen Zügen spärliche unveränderte Gefässe und sehr reichliches Fett; nur in den feineren findet sich eine nennenswerthe Kernvermehrung. Die vom Perimysium zwischen die Fibrillen eindringenden Septen sind viel zahlreicher und breiter, als im gesunden Muskel. Hier ist auch die Kernvermehrung unverkennbar, stellenweise sogar locale Kernanhäufung. Die Fasern selbst liegen bei weitem nicht so enge beisammen wie im normalen Muskel. Der Faserquerschnitt ist überall deutlich polygonal, die Ecken scharf, nicht abgerundet. Die Faserstructur weist im Ganzen ausserordentlich scharfe Querstreifung auf. Nirgends Vacuolen, Spalt-Bildungen, Faserheilungen oder dergleichen. Dagegen stellenweise entschiedene Vermehrung der Muskelkerne: Zeilen von 7, 8, 9 Kernen. Endlich sei erwähnt, dass das Caliber derselben Fibrille oft Irregularitäten zeigt, Einschnürungen und dann wieder spindelförmige Aufreibungen.

b) Infraspinatus (vergl. Tafel II).

Von diesem erwähnt das Sectionsprotocoll, dass er, besonders in seinen vorderen Partien, starke gelbe Streifen zeigte.

Die Erwartung, dass diesem veränderten gröberen Aussehen ein abnormes mikroskopisches Bild entsprechen würde, bestätigt sich vollauf. Der durchaus pathologische Befund weist z. Th. schon bei den Deltoïdes- u. s. w. Präparaten sichtbare Abweichungen von der Norm auf, jedoch weiter gediehen (oder, objectiv ausgedrückt, stärker ausgeprägt). Daneben aber ein neuer, höchst interessanter Befund: derjenige hypertrophischer Fasern.

Die Ungleicheit in der Dicke der Muskelfibrillen ist eine ganz hochgradige. Als Paradigma seien die Messungen einer Gruppe von 10 Fasern an einer besonders hochgradig affirirten Stelle angeführt: 10, 7, 18, 52, 18, 31, 83, 57, 39 und 117 μ . Die normalen Zahlen variiren nach der bereits erwähnten Aufstellung von Erb zwischen 20 und 80 μ , wobei zu bemerken ist, dass die Grenzwerte 70, 75, 80 höchst selten erreicht werden. Zahlen wie 83 und 117 μ repräsentieren schon eine bedeutende Hypertrophie. Den gar nicht seltenen hypertrophen Fasern ist auch die relativ hohe Mittelzahl des Fibrillencalibers, nämlich 53 μ , zuzuschreiben. Es maassen nehmlich unter 20 μ : 7 pCt.

der Fibrillen; zwischen 20 und 40 μ : 23 pCt.; zwischen 40 und 60: 42 pCt.; zwischen 60 und 80 μ : 23 pCt.; über 80 μ : 5 pCt. Während normalerweise 90 pCt. der Fasern zwischen 20 und 60 μ messen, sind es hier blos 65 pCt.; absolut subnormale Werthe finden sich bei 7 pCt. der Fasern (ungefähr wie beim Deltoides); besonders auffällig ist die grosse Zahl der 60 μ überschreitenden Fasern: ganze 28 pCt., während es de norma im extremsten Falle 10 pCt. sein dürften. Diese 28 pCt. sprechen meines Erachtens noch mehr für hypertrophische Vorgänge im Muskel, als das Vorkommen der relativ zahlreichen das absolute Maximum der normalen Faser überschreitenden Fibrillen. Die grösste Muskelfaser wies eine Dicke von 117, die dünnste eine solche von 7 μ auf.

Die Fibrillen liegen viel loser zusammen, als im normalen Muskel; die Querschnitte sind jedoch zum Theil noch deutlich polygonal, haben indessen nur bei den dünnsten Fasern scharfe Ecken. Bei den grösseren, besonders aber den hypertrophen, sind letztere abgerundet; zahlreiche Fasern mit hochgradiger Hypertrophie weisen sogar einen ganz kreisrunden Querschnitt auf. Es wurde vergebens nach Vacuolen-Bildung, nach Faserteilung und Spalt-Bildung gefahndet. Auf dem Längsschnitte weisen einzelne Fasern, die beim Deltoides beschriebenen Unregelmässigkeiten des Contours auf. Im Ganzen von glattem und wenig wellig gebogenem Verlaufe, haben sie fast überall sehr deutliche und schöne Querstreifung, auch die hypertrophen Fibrillen; die Querstreifung konnte ich weder feiner noch breiter als normal finden. Längsstreifung ist nirgends deutlich. Die Muskelkerne sind vermehrt: es kommen Zeilen bis zu 12 Kernen vereinzelt vor; solche von 6—9 sind häufig zu treffen.

Erheblich vermehrt ist das interstitielle Bindegewebe: das Perimysium internum durchzieht in massenhaften und breiten Zügen den Muskel, ihn in zahlreiche und kleine Faserbündel trennend; fast überall ist es reichlich fettführend, stellenweise sogar geradezu als lipomatös zu bezeichnen. Die in die Faserbündel eindringenden Septen sind bedeutend breiter als normal; überall findet sich in ihnen eine diffuse Kernvermehrung, stellenweise eine circumscripte, beträchtliche Kernanhäufung.

IV. Befund an der Zunge.

Von dieser war bei der Obduction wegen der auf der Schnittfläche sichtbaren zahlreichen gelben Streifen Material zur Untersuchung entnommen worden. Letztere ergab jedoch, abgesehen von einer etwas übernormalen Durchsetzung mit Fettgewebe, keine Abweichung vom Bilde gesunder Zungenmusculatur.

Fassen wir nun der Uebersichtlichkeit halber die soeben skizzirten Ergebnisse in möglichster Kürze zusammen, so ergiebt sich folgendes

Résumé der vom Normalen abweichenden Befunde.

A. Rechtsseitige Brustumskeln.

- a) Pectoralis major (nur in seiner Portio clav. vorhanden).
1. Geringes durchschnittliches Caliber der Faser.
 2. Vermehrung der Muskelkerne.
- b) Pectoraliis minor.

Absoluter Defect.

B. Linksseitige Brustumskeln.

a) Pectoralis major.

1. Vermehrung der Muskelkerne.
2. Mässige Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes.
3. Vermehrung des Fettgewebes, stellenweise.

b) Pectoralis minor.

1. Vermehrung der Muskelkerne.
2. Mässige Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes.
3. Vermehrung des Fettgewebes, stellenweise.

C. Makroskopisch veränderte Muskeln der linken Schultergegend.

a) Triceps brachii, Teres minor, Deltoides.

1. Hochgradige Ungleichheit im Faser-Volumen.
2. Geringes durchschnittliches Caliber der Fasern.
3. Vermehrung der Muskelkerne.
4. Starke Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes; vermehrter Kernreichthum desselben.
5. Vermehrung des Fettgewebes.
6. Stellenweise Irregularitäten im Fasercontour.

b) Infraspinatus.

1. Hochgradige Ungleichheit im Faservolumen.
2. Hypertrophische Muskelfasern in ziemlich grosser Zahl.
3. Bedeutende Vermehrung der Muskelkerne.
4. Bedeutende Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes; stark vermehrter Kernreichthum desselben.
5. Bedeutende Vermehrung des Fettgewebes.
6. Stellenweise Irregularitäten im Fasercontour.

Vor Allem interessirt uns nun die Frage, ob und in wie fern meine Befunde in diesem Falle von congenitalem Muskeldefect mit denjenigen der, wie bereits erwähnt, recht spärlichen bisherigen Untersucher in andern Fällen übereinstimmen. Ich werde somit die Ergebnisse von Erb, Damsch und Schlesinger resumiren und im Anschlusse daran die Conclusionen wiedergeben, zu welchen sie durch ihre Untersuchungen gelangten.

I. Fall Erb²⁵ (1889).

Ein 20jähriger Bauernsohn, dessen ganze Familie gesund ist, speciell keine ähnliche Abnormität aufweist, sucht wegen eigenthümlicher, seit dem 12. Lebensjahre bestehender, nervöser Erscheinungen die Heidelberger medicinische Klinik auf. (Von Zeit zu Zeit treten Anfälle von Schlafkrigkeit auf, die 1—2 Tage dauern, von Schlaf- und Appetitlosigkeit gefolgt sind. In den letzten Jahren auch Abnahme des Gedächtnisses und der Auffassungskraft. Seit einem halben Jahre will er Zuckungen bemerkt haben, durch welche der Kopf bald nach der einen, bald nach der andern Seite bewegt wird, auch Zucken um den Mund; er kann nicht ruhig sitzen, muss öfters aufstehen.) In der Klinik wird ein doppelseitiges, fast vollständiges Fehlen des Cucullaris constatirt; mittelst minutiöser palpatorischer und elektrodiagnostischer Untersuchung lässt sich nehmlich feststellen, dass von den anscheinend in toto verschwundenen Muskeln links 2, rechts noch 1 schmales Bündel erhalten sind. Wann die eigenthümliche Deformität seiner Schultern entstanden ist, weiss weder Patient noch sein Vater zu sagen. Bemerkt wurde sie zuerst im zwölften Lebensjahre durch seinen Schneider; es fiel ferner auf, dass er sich auf dem Felde beim Arbeiten auffallend tief bücken musste und schwere Lasten nicht so gut heben konnte, wie andere. Das soll sich allmählich verschlimmert haben, besonders seit dem 19. Lebensjahr, so dass er in der Verrichtung schwerer Arbeiten erheblich behindert war; besonders mühsam war es ihm, schwere Gegenstände hoch, z. B. auf seinen Kopf, zu heben. Sonst keine Schwächeerscheinungen. Die 3 erhaltenen Muskelbündel reagiren auf den faradischen und galvanischen Strom in vollkommen normaler Weise, bei directer und indirecter Reizung, sogar

mit auffallender Leichtigkeit, und sind dadurch ganz besonders leicht zu demonstrieren. Keine Spur von Entartungsreaction. Keine fibrillären Zuckungen. Die Deltoidei sind auffallend stark entwickelt, erscheinen geradezu wie hypertrophisch.

Konnte nun Erb die Diagnose zwar vollkommen sicher auf doppel-seitigen Defect des Cucullaris stellen, so war er sich dennoch darüber nicht im Reinen, ob es sich hier um ein von Geburt vorhandenes, also angeborenes völliges Fehlen der meisten Bündel beider Cucullares, oder um eine wirkliche Erkrankung des Muskels handle, — also ob um einen pathologischen Process oder eine angeborene Missbildung. In der Hoffnung, sich Aufschluss zu verschaffen, excidierte er aus dem oberen restirenden Bündel des linken Cucullaris und gleichzeitig aus dem linken, anscheinend normalen Deltoideus je ein Muskelstückchen behufs genauer histologischer Untersuchung, die er nach Härtung in Müller'scher Flüssigkeit¹⁾, Celloidineinbettung und Hämatoxylin-Eosinfärbung vornahm. Er fand nun:

1. am *Musculus cucullaris*:

- a) sehr erhebliche gleichmässige Hypertropie der Fasern

bis 39 μ	—	0 pCt.	92 pCt. aller Fasern messen über 80 μ , sind also dicker, als die jeweils zu beobachtenden grössten Fasern in normalen Muskeln. Nur 8 pCt. messen unter 80 μ !
40—59 μ	—	2 pCt.	
60—79 μ	—	6 pCt.	
90—99 μ	—	18 pCt.	
100—119 μ	—	54 pCt.	
120 u. mehr	—	20 pCt.	

Maxima 130—165 μ , Minima 35—50 μ ; es fehlen somit sowohl ganz auffallend dicke Fasern, wie sie bei Dystrophie oft vorkommen (z. B. 200 μ), als auch atrophische.

- b) Faserquerschnitte dicht beisammen, polygonal, aber mit abgerundeten Ecken.
- c) Faserlängsschnitte zeigen gut erhaltene, aber sehr feine Querstreifung, an vielen Fasern feine Längsstreifung.
- d) Erhebliche Kernvermehrung; Kernzeilen bis zu 20—30—36 Kernen!
- e) Keine Vacuolenbildung, Spaltbildungen; wahrscheinlich auch keine Fasertheilungen.
- f) Geringe Vermehrung und etwas gesteigerter Kernreichthum des interstitiellen Bindegewebes.
- g) Gefässe ohne Besonderheiten.
- h) Nirgends Fetteinlagerung.

2. am *Musculus deltoïdēus*:

- a) Im Ganzen relativ dicke Fasern, von nicht ganz so gleichmässiger Dicke, wie im Cucullaris.

1) Vgl. Fussnote auf S. 180—181.

bis 39 μ — 1 pCt.	}	44 pCt. aller Fasern erreichen die Grösse zwischen 60 u. 80 μ (im nor- malen Muskel 10 pCt.), und 18 pCt.
40—59 μ — 37 pCt.		gehen noch darüber hinaus (im nor- malen Muskel keine).
60—79 μ — 44 pCt.		
80—99 μ — 13 pCt.		

100—119 μ — 5 pCt.

Maxima 105—115 μ , Minima 30—40 μ ; von sehr dicken und sehr dünnen Fasern kann nicht die Rede sein.

- b) Gewöhnliche Mosaik der Faserquerschnitte.
- c) Querstreifung überall vorhanden, an vielen Fasern Längsstreifung.
- d) Kernreichthum etwas vermehrt. Kernzeilen von 6—8 Kernen.
- e) Keine Vacuolenbildung, Spaltbildungen, Fasertheilungen.
- f) Bindegewebe etwas vermehrt und etwas kernreicher, als normal.
- g) Gefässe ohne Besonderheiten.
- h) Nirgends Fetteinlagerung.

Bei Betrachtung der Cucullarispräparate fiel nun Erb die Aehnlichkeit derselben mit denjenigen auf, die er im Verlauf seiner bekannten früheren Untersuchungen über die Thomsen'sche Krankheit¹⁵⁵ und über die Dysarthria muscularum progressiva¹⁵⁶ gewonnen hatte. Mit ersteren war die Aehnlichkeit so gross, dass Erb gesteht, er würde sich nicht getrauen, die beiderseitigen Präparate sicher von einander zu unterscheiden. Dieselbe Faserhypertrophie, Abrundung der Fasern und Kernvermehrung hier, wie dort; bei den Thomsen'schen Muskeln ist allerdings die Bindegewebsentwicklung vielleicht etwas geringer, ferner finden sich in ihren Fasern Vacuolen, wogegen Spaltbildungen gänzlich fehlen.

Die Analogie mit den Präparaten von juveniler Muskelatrophie war ebenfalls bedeutend, nur dass bei letzterer die Fasern noch etwas abgerundeter, etwas weiter aus einander liegend befunden wurden, das Bindegewebe etwas reichlicher und kernreicher, als in dem vorliegenden Falle, ferner, wenn auch ziemlich spärlich, Spalt- und Vacuolenbildung vorhanden waren. Auch war neben der Hypertrophie doch auch die Ungleichheit der Fasern grösser, es waren mehr ganz atrophische Fasern darunter. Dennoch muss auch nach diesen Vergleichen Erb bekennen, dass die histologische Untersuchung allein zu einer sicheren Unterscheidung nicht ausreiche.

Was den Deltoides anbelangt, so erschien es dem Autor fraglich, ob derselbe ganz normal sei; ein gewisser Grad von Hypertrophie schien ihm auch in diesem Muskel zu bestehen, welche Anschauung er mit der Dicke der Fasern, der Kernvermehrung in denselben, dem etwas reichlicher kernhaltigen Bindegewebe, endlich der klinisch hervortretenden Hypertrophie des Deltoides begründet. Diese Hypertrophie spricht er jedoch als einfache Gebrauchshypertrophie an, in Folge der beim Heben des Armes wegen des Fehlens des Cucullaris gesteigerten Inanspruchnahme des Deltoides. Demgegenüber scheinen ihm die Veränderungen im restirenden Cucullaris-Bündel über das Maass des bei einfacher Gebrauchs-

hypertrophie zu Erwartenden hinaus zu gehen, obgleich ja ohne Zweifel die Thätigkeit dieses Bündels in einem sehr gesteigerten Maasse beim Heben des Armes in Anspruch genommen war.

Anderseits scheinen Erb die Veränderungen in den Präparaten doch auch nicht der Art, dass sie ohne Weiteres als die Folge eines pathologischen Vorganges angesehen werden könnten, welchem ein grosser Theil des Muskels zum Opfer gefallen und nur dies eine Bündel noch entgangen wäre. Hierfür fehlen alle Zeichen von Atrophie oder Degeneration der Fasern (Vacuolen, Spaltbildungen, erhebliche Bindegewebswucherung, Fettzellenwucherung); auch kommen einfache Faserhypertrophien mit Kernvermehrung unter so verschiedenen Umständen vor, dass eine Deutung derselben nicht leicht ist. Immerhin muss Erb die Möglichkeit einer auf pathologischen Vorgängen beruhenden Entstehung seiner mikroskopischen Befunde zugeben, da fast identische Bilder bei der Myotonie und gewissen Stadien der progressiven Muskelatrophie vorkommen. Obwohl er also bei vorsichtiger Erwägung der Verhältnisse zu einer definitiven Entscheidung, ob ein congenitaler Entwicklungsfehler oder das Resultat eines späteren pathologischen Prozesses vorliege, nicht gelangen kann, drängt sich ihm dennoch die Frage auf, ob es sich nicht in seinem Falle, — und vielleicht auch in einem Theil der analogen Muskeldefekte, besonders im Pectoralis major und minor —, nur um eine rudimentäre Form der Dystrophia muscularum progressiva handle, um eine Form, wo das Leiden zunächst nur 1 oder 2 Muskeln ergriffen habe und dann stationär geworden sei. Das klinische Bild (Haltung der Schultern, Massenhaftigkeit des Deltoides) erinnerte außerordentlich daran; gleichwohl lehrte die genauere Untersuchung, dass alle Muskeln, die sonst bei der Dystrophie sehr früh und regelmässig von dem Leiden betroffen werden (Pectorales, Latissimi, Lendenstrekker, Supinatores longi), hier vollkommen frei waren. Trotzdem hielt es Erb für möglich, dass das Leiden einmal zunächst im Cucullaris begänne und sich hier für längere Zeit localisire; obwohl er also vom klinischen Standpunkt nichts dagegen einzuwenden hätte, dass der Cucullaris hier an Dystrophia muscularum erkrankt sei, so muss er, bei aller Aehnlichkeit, welche die Präparate seines Falles mit den Muskeln aus gewissen Stadien der Dystrophie bieten, dennoch die Frage als eine offene betrachten und deren Beantwortung späteren Untersuchungen überlassen.

II. Fall Damsch¹⁹ (1891).

Am 10. Congress für innere Medicin zu Wiesbaden konnte Damsch, der Anregung Erb's Folge leistend, histologische Präparate eines weiteren Falles „congenitaler“ Muskeldefekte demonstrieren; leider beschränken sich seine Mittheilungen auf das knappste Maass, was um so bedauerlicher ist, als die zugleich angekündigte ausführlichere Publication nicht erfolgte.

An einem 32jährigen, an mit Herzfehler complicirter Pneumonie gestorbenen Patienten fehlten die Sternocostalportion des Pectoralis major

dexter und ein Theil des gleichseitigen Cucullaris. Die restirende Clavicularportion des Pectoralis major war hypertrophisch. Diese Abnormalität bestand unverändert seit frühestem Kindheit, hatte aber nie die körperliche Leistungsfähigkeit beeinträchtigt.

Der rechte Musc. cucullaris sah makroskopisch grau, fischmuskelähnlich aus, sein Dickendurchmesser war (mit links verglichen) auf weniger als die Hälfte reducirt. — Die Erkrankung war nicht gleichmässig vertheilt: der obere Theil des Muskels war nur in geringem Grade afficirt; auch im unteren, grösseren Theile waren noch einige röthliche, annähernd normal ausschuhende Inseln erhalten, die nach Härtung in Müller'scher Flüssigkeit deutlicher hervortraten.

Am rechten Musc. pectoralis major liess das restirende Clavicularbündel bei sonst normalem Aussehen eine erhebliche Dickenzunahme erkennen; vom sternocostalen Theile war die oberflächliche Schicht durch festes, fibröses Gewebe ersetzt, die tiefere zeigte ein dem beim Cucullaris beschriebenen analoges Verhalten.

Es ergab die mikroskopische Untersuchung folgende Befunde:

1. Gesunde Muskeln links.

Vereinzelte hypertrophische Fasern, z. Th. zerklüftet. Vacuolen in kleiner Zahl. Umschnürte Bündel. Bindegewebe und Kerne normal.

2. Kranke Muskeln rechts.

a) Hypertrophische Partien. Sehr viel erheblichere Hypertrophie einzelner Fasern, bis zum Vierfachen des Durchmessers bei sehr unregelmässigem Querschnitte und abgerundeten Ecken. — Die dicksten Fasern ohne Querstreifung, mit deutlicher Längsstreifung und welligen Contouren. — Vacuolen. — Bindegewebe und Kerne normal.

b) Atrophische Partien. Fasern in verschiedenem Grade der Atrophie, ohne fettige Degeneration, ohne Querstreifung. — Zerfall in Längsstreifen. — Vacuolen. — Alle noch vorhandenen Fasern in fettführendes Bindegewebe eingebettet. — Daneben Längszüge kernreichen Bindegewebes. — Gefässe zum Theil oblitterirt. — In den am meisten afficirten Theilen sind die Muskelfasern durch regelmässige Züge von Fettzellen ersetzt, das Bindegewebe erheblich vermehrt.

3. Alle übrigen Muskeln. Makro- und mikroskopisch gesund.

Auf Grund obiger Befunde kommt Damsch zum Schlusse, dass wahrscheinlich die „congenitalen Defekte“ wenigstens zum Theil das Endstadium einer frühzeitig zum Stillstand gelangten Dystrophie darstellen.

Nebenbei sei erwähnt, dass zur Erhärtung letzterer Behauptung Damsch zugleich einen 47jährigen Patienten vorstellte, bei dem die seit frühestem Kindheit unverändert bestehende Defect-Bildung eine grössere Anzahl solcher Muskeln betraf, die erfahrungsgemäss von der Dystrophie mit Vorliebe befallen werden. Es fehlten nehmlich:

1. Beiderseits die Sternocostalportion des Pectoralis major; nur links einige Fasern verschont.
2. Beiderseits partieller Defect des oberen Cucullarisabschnittes.
3. Beiderseits partieller Defect des clavicularen Theiles des Sterno-clidomastoideus.
4. Beiderseits Defect des Latissimus dorsi, rechts total, links kleine Reste.
5. Mehr oder weniger beeinträchtigt: Mm. rhomboidei, Longissimus dorsi, supra- und infraspinatus.
6. Sehr hypertrophisch: die restirende Portion der beiderseitigen Mm. pectorales majores, deltoidei, teretes majores, levatores scapulae, serrati antici majores.

III. Fall Schlesinger¹¹⁵ (1900).

Ein 64-jähriger Patient mit linksseitigem Defect der Portio sternocostalis musculi pectoralis majoris und des Pectoralis minor (welcher angeblich nach einer linksseitigen Brustfellentzündung entstanden sein soll), kommt zur Obduktion. Diese ergab einen in den oberen Partien engen, gegen die Hypochondrien zu sich allmählich erweiternden Thorax; die Knorpel der 3., 4. und 5. Rippe sprangen links stark vor, die Fossa infraclavicularis sinistra war auffallend flach. Vom linken Musculus pector. maj. fehlte die ganze Sternocostalportion, so dass nur die Clavicular-Portion vorhanden war, welche aber nicht mächtiger war, als die entsprechende Portion des rechten M. pector. maj. Ferner fehlte der linke M. pectoralis minor vollständig. An der übrigen, sorgfältig präparirten Thoraxmusculatur waren keine Abnormitäten wahrnehmbar, nur war am M. pectoralis major der rechten Seite zwischen seiner Sternal- und Sterno-clavicular-Portion ein $1\frac{1}{2}$ Querfinger breites Interstitium, welches nach aussen sich allmählich verschmälerte; dieses Interstitium entsprach dem Knorpel der 2. Rippe.

Die im Laboratorium von Obersteiner vorgenommenen mikroskopischen Untersuchungen ergaben an den Pectorales „vollständig normalen Befund“. „Um sicher zu gehen,“ schreibt der Autor, „habe ich eine grössere Zahl von Controlpräparaten durchmustert und beim Vergleichen mit dem vom pathologischen Falle stammenden Präparaten keine Abweichung von der Norm gefunden, insbesondere keine erheblichen Grössenunterschiede der Muskelfasern oder abnorme Dünngkeit derselben, keine wesentliche Kernvermehrung oder Zunahme des interstitiellen Ge webes.“ Es wäre sehr erwünscht gewesen, dass Schlesinger die Resultate seiner Untersuchungen nicht in so überaus knapper Form wieder gegeben hätte, besonders weil er ja zu einem von Erb und Damsch abweichenden Ergebnisse kommt. Seine Conclusion lautet nehmlich: „Ein derartiges Verhalten würde nicht für eine in einem frühen Stadium stehen gebliebene Dystrophie sprechen.“

Sehen wir nun von diesem Falle mit negativem Befunde ab und ziehen wir Parallelen zwischen den 3 Fällen, in welchen sich thatsächlich Veränderungen in der Textur theils der defecten, theils benachbarter Muskeln fanden, so müssen wir zugeben, dass von einer Uebereinstimmung, wie sie Erb zur Aufstellung einer „rudimentären Form der Dystrophia muscularum progressiva“ postulirte, nicht die Rede sein kann. Erb selbst konnte ja an Hand seiner Befunde es nicht auf sich nehmen, eine Entscheidung zu fällen: wiewohl er in den restirenden Fasern des defecten Cucullaris Befunde erheben konnte, die denjenigen bei juveniler Muskel-Dystrophie sehr nahe kamen, so entgingen ihm doch die bedeutenden Unterschiede zwischen diesen und jenen Präparaten nicht; ich erinnere an die geringere Abrundung, an das geringere Auseinanderliegen der Fasern bei den Defect-Präparaten, ferner an die auffallende Gleichmässigkeit der Fasern, an das nicht besonders reichliche und kernreiche Bindegewebe, an die relativ geringe Zahl ganz atrophischer Fasern. — Den benachbarten Deltoides konnte Erb zwar nicht als normal ansprechen, musste sich jedoch für eine blosse Arbeitshypertrophie entscheiden.

Bei Damsch treffen wir nun schon sehr beträchtliche Abweichungen vom Befunde Erb's, allerdings so sehr im Sinne einer Uebereinstimmung mit den Bildern der Dystrophie, dass der Autor das Endstadium letzteren Processes als in seinem Falle wahrscheinlich vorliegend annimmt, — während eigentlich aus der Erb'schen Arbeit die viel bedeutendere Analogie seiner Befunde mit denjenigen bei der Myotonia congenita sich aufdrängt. Jetzt begegnen wir einer ganzen Reihe neuer pathologischer Details, die bei Erb z. Th. nicht erwähnt, z. Th. ausdrücklich als nicht vorhanden bezeichnet sind. Als solche seien genannt: in den gesunden Muskeln der linken Seite Zerklüftung von Fasern, umschürte Bündel, Vacuolenbildung; in den hypertrofischen Partien der kranken Muskeln rechts das Fehlen der Querstreifung, die welligen Contouren der Fasern, die Vacuolen; in den atrofischen Partien derselben Muskeln mangelnde Querstreifung, Zerfall in Längsstreifen, Lipomatose, Vacuolen, Obliteration von Gefässen, erhebliche Bindegewebswucherung u. s. w.

Nun zu meinem Falle! Hier werden die Bilder ganz

andere, die Berührungspunkte mit den Ergebnissen der Untersuchungen von Erb und Damsch überaus spärliche. Vorerst ist mikroskopisch der complete Defect des Pectoralis minor nachgewiesen, während Damsch in den scheinbar fehlenden, in Wirklichkeit als atrophisch zu bezeichnenden Partien des Cucullaris und Pectoralis major seines Patienten noch Muskelfasern in verschiedenen Graden und Arten des Zerfalls finden konnte; im Falle Erb wurde leider die Untersuchung nicht auf die fehlenden, eventuell atrophischen Partien des Cucullaris ausgedehnt. Während bei Damsch die Untersuchung des restirenden Clavicular-Bündels des grossen Brustumfels eine erhebliche Hypertrophie einzelner Fasern bis zum Vierfachen ihres Durchmessers ergab, bei sehr unregelmässigem Querschnitte, abgerundeten Ecken, mangelnder Querstreifung, deutlicher Längsstreifung, welligen Contouren, Vorhandensein von Vacuolen — war in meinem Falle im entsprechenden Bündel nichts dergleichen zu sehen, denn ausser durchschnittlich geringem Caliber und Vermehrung der Muskelkerne bot das Bild keinerlei Abnormität. Allerdings war in Damsch's Falle das Clavicularbündel stark hypertrophisch, in meinem nicht. Ebenso gross ist der Gegensatz zu dem restirenden Cucullarisbündel Erb's mit seinen 92 pCt. gleichmässig hypertrophischer Fasern.¹⁾

Ferner zeigte die linksseitige (nicht defecte) Brustmusculatur bei Damsch vereinzelte hypertrophische Fasern, Zerklüftung, Vacuolen, umschnürte Bündel, — dafür bei mir Vermehrung der Muskelkerne, des interstitiellen Bindegewebes und des Fettgewebes. —

Ohne Parallelen, weder bei Erb, noch bei Damsch, sind endlich meine Befunde an einer makroskopisch veränderten Muskel-

¹⁾ An dieser Stelle möchte ich daran erinnern, dass wir die Altersdifferenzen zwischen den Patienten von Damsch und Erb und dem meinigen bei diesen Vergleichen nicht ganz ausser Acht lassen dürfen. Haben doch die Untersuchungen Hauck's¹⁵⁹ u. A. bewiesen, welch grossen Einfluss das Alter nebst dem individuellen Ernährungszustande auf die Caliber-Verhältnisse der Fasern ausüben. Daran werden wir unwillkürlich erinnert, wenn wir auf der einen Seite die Patienten von Erb und Damsch (jung, 20 bezw. 32 Jahre alt) mit, auf der andern diejenigen von Schlesinger und mir (alt, 64 bez. 67 Jahre) ohne compensatorische Hypertrophie der vom Defect verschont gebliebenen Partien finden.

gruppe der linken Schultergegend (der Defect sass rechts!), und gerade sie tragen am tiefsten den Stempel des Pathologischen, Dank ihrer diversen ausgeprägten Abnormitäten des Faser-Volumens, Fasercontours, Bindegewebes, Fettgewebes u. s. w. Eine Sonderstellung nimmt der Infraspinatus ein mit seinen hypertrophischen und auch hochgradig atrofischen Fasern und seiner stellenweise kolossalen Ungleichheit im Faser-Volumen. Dass dieser Befund jedoch nicht den Gedanken an eine Dystrophie im gebräuchlichen Sinne erwecken kann, scheint mir ohne Weiteres klar. Trotzdem fast ein Viertel der Fasern als „sehr dick“ zu bezeichnen sind, (ich meine die 23 pCt., die zwischen 60 und 80 μ massen), finden sich nur 5 pCt., die das die Grenze des Normalen repräsentirende Maass von 80 μ überschreiten. Von den bei Dystrophie häufigen excessiv dicken Fasern von bis 200 μ ist hier gar nicht die Rede: das Extrem ist ja 117 μ . Endlich fehlen Vacuolen und Spaltbildungen.

Es drängt sich nun die Frage auf: welchen Schluss gestatten meine Ergebnisse?, — und ich muss gestehen, dass deren Beantwortung mir ausserordentlich schwer fällt.

Vorerst lässt sich der Nachweis, ob es sich am total fehlenden Pectoralis minor um eine wirkliche Aplasie oder um ein Zugehendegeben in Folge des an andern Muskeln sichtbaren pathologischen Processes handle, an Hand des absoluten Mangels von Muskelfibrillen nicht entscheiden: denn wie leicht ist es denkbar, dass dieselben im Verlaufe dieses Processes verschwunden seien, — um so mehr als wir es ja mit einem 67jährigen Greise zu thun haben, Damsch jedoch seine Untersuchungen am Pectoralis eines 32jährigen Mannes vornahm. Könnte nicht die Krankheit, der ein Muskel zur Zeit der Geburt schon so zum Opfer gefallen war, dass er sich bei Inspection, Palpation, event. Elektrisirung als congenital fehlend documentirte, im Laufe des Lebens auch den letzten Rest contractiler Substanz zum gänzlichen Verschwinden gebracht haben?

Und ferner, entspricht der erhobene Muskelbefund irgend einer wohlcharakterisierten Muskelerkrankung? Eine Entscheidung darüber wage ich nicht zu fällen, sondern glaube das Resultat meiner Untersuchungen mit grösster Reserve folgendermaassen formuliren zu können:

Bei einem Falle seit frühesten Kindheit bestehenden, stationär gebliebenen Defects der Sternocostalportion des rechten Pectoralis major, sowie des Pectoralis minor derselben Seite, erwies sich eine Reihe von Muskeln des Schultergürtels, — und zwar auch der andern Seite —, mikroskopisch, z. Th. auch makroskopisch, z. Th. auch klinisch als erkrankt. Die mikroskopischen pathologischen Charaktere sind: Dünnsigkeit der Fasern, Hypertrophie von solchen, Vermehrung der Muskelkerne, Vermehrung und abnormer Kernreichthum des interstitiellen Bindegewebes, Unregelmässigkeit im Contour von Muskelfibrillen, Vermehrung des Fettgewebes. Makroskopisch waren einzelne dieser Muskeln durch Dünnsigkeit und Einlagerung gelblicher Streifen gekennzeichnet. Endlich sei daran erinnert, dass 1895 in folgenden Muskelgebieten myoklonische Zuckungen constatirt wurden: Deltoideus, Pectoralis major, Triceps und Biceps brachii, Serratus anticus major. Bedauerlicher Weise wurde bei der Obdunction von den beiden letzterwähnten kein Material entnommen; auch sind sie im Sectionsprotocoll unerwähnt geblieben.

Müssen wir uns nun auch ohne Weiteres gestehen, dass die bisherigen mikroskopischen Untersuchungen schon in Folge ihrer geringen Zahl nicht geeignet sind, in gewünschtem Maasse Klarheit in die Frage der angeborenen Muskeldefekte zu bringen, so darf nicht ausser Acht gelassen werden, dass von einer kritischen Durchsicht der reichhaltigen casuistischen Literatur immerhin recht verwerthbare Anhaltspunkte für die Auslegung dieser spärlichen Befunde, sowie auch aprioristische Fingerzeige für die weitere Forschung zu erwarten sind. An diese, meiner Ansicht nach sehr wichtige Aufgabe ist bisher nur selten und dann auch mit äusserst lückenhafter Ausnützung der Literatur herangetreten worden.

Vorerst wäre an die Beantwortung einer Frage zu denken, welche schon Erb's Scharfsinn aufgeworfen hatte, als er zu ermitteln suchte, ob die von den Autoren beschriebenen Muskeldefekte vielleicht mit besonderer Vorliebe diejenigen Muskeln beträfen, welche auch von der Dystrophie zuerst und mit Vorliebe befallen werden, so dass sich auf diese Weise etwa die richtige Deutung ergäbe.

Nach dem ihm vorliegenden literarischen Materiale war das nicht der Fall, — wobei Erb selbst bemerkt, dass dieses ziemlich spärlich gewesen sei; er kam nehmlich zu folgendem Ergebnisse: „Es trifft allerdings zu für die Pectorales, welche besonders häufig und ganz in der Weise wie bei Dystrophie defect oder atrophisch gefunden werden; aber vom Latissimus dorsi, vom Deltoideus, vom Serratus anticus major, vom Supinator longus und anderen hierher zu rechnenden Muskeln ist kein Fehlen beschrieben und kommt jedenfalls nur sehr selten vor, so z. B. ein Fall von Fehlen des Quadriceps femoris.“

Eine Nachprüfung dieses Satzes an Hand einer möglichst vollständigen Berücksichtigung der Casuistik hat mich zu einem anderen Resultate geführt, wie aus der weiter unten mitgetheilten Tabelle hervorgeht. Ich habe darin alle diejenigen Fälle von Muskeldefecten gruppirt, die ich in der Literatur ausfindig machen konnte, wobei ich mich allerdings auf die Skelet-musculatur beschränkte. Die schwierige und sehr controverse Frage der congenitalen Augenmuskel-Defecte als Ursache der congenitalen Ptosis, über die von ophthalmologischer und neurologischer Seite eine sehr reichhaltige Literatur existirt, liess ich unberücksichtigt, da ein Eingehen auf dieselbe den Rahmen dieser Arbeit überschreiten würde. Eine gute Orientirung über diese Frage giebt unter Anderem die auf einem sehr reichlichen Material fussende Arbeit von Kunn¹⁶⁰.

Ferner liess ich die in mancher Beziehung eine Sonderstellung einnehmenden congenitalen Diaphragmadefecte bei Seite; deren Casuistik hat bereits eine erschöpfende Zusammenstellung erfahren in den Arbeiten von Lacher¹⁶¹ und Thoma¹⁶², die sich um das Studium dieser höchst interessanten Anomalie verdient gemacht haben.

Selbstverständlich sah ich auch gänzlich ab von den sog. „inconstanten Muskeln“, so z. B. dem Palmaris longus, der in 11,5 pCt., dem Plantaris, der in 6,9 pCt., dem Pyramidalis abdominis, der gar in 39,5 pCt. aller Leichen fehlen soll (Shakleton¹⁶³).

Die in der Literatur beschriebenen Fälle von Defecten an den Pectorales habe ich nach dem speciellen „Typus“ der Anomalie, d. h. nach der mannigfachen Combination des Befallen-

seins des kleinen, sowie der beiden Portionen des grossen Brustumskels, rubricirt, — einerseits wegen der sehr grossen Zahl der publicirten Fälle (kommt sie doch beinahe derjenigen aller übrigen Muskeldefekte gleich), — anderseits auch, weil ein Blick auf die Tabelle lehren kann, wie gewisse „Typen“ des Pectoralisdefects überaus häufig wiederkehren, gleichsam als die Norm innerhalb der Abnormität zu bezeichnen wären, während andere Combinationen als grosse Seltenheiten, ja als Unica imponiren.

Ich fand Defecte beschrieben an folgenden Muskeln:

I. Pectorales: 102 Fälle, und zwar:

P. clavic. 6 Fälle (Cruveilhier cit. bei 68, Gruber⁴⁴ [2 Fälle], Gruber⁴⁶, Nuhn⁹⁶, Quain-Sharpey¹⁰⁸).

P. sternocost. 20 Fälle (Betz¹⁴, Damsch¹⁹ [2 Fälle], Flesch³¹, Frickhöffer³⁴, Hofmann⁶⁵, Hyrtl⁶⁸ [2 Fälle], Israël⁷¹, King⁷⁶, Krede⁷⁹, Linsmayer⁸³, Macalister⁸⁷, Nuhn⁹⁶, Nunn⁹⁷, Paulicky¹⁰², Quain-Sharpey¹⁰⁸, Rieder¹¹⁰, Young¹⁴², Bessel-Hagen¹²).

Pet. maj. 2 Fälle (Eulenburg²⁶, Geipel³⁹, Volkmann¹²⁶).

Pet. min. 3 Fälle (Flesch³¹ [2 Fälle], Gruber⁴⁵).

P. clav. + Pet. min. 1 Fall (Barkow cit. bei 128).

Pet. maj. + min. 26 Fälle (Azam u. Casteret⁴, Barrs cit. bei 84, Benario⁸, Berger¹¹, Bowman¹⁵, Bruns u. Kredel¹⁶, Cohn¹⁸, Deshayes²¹, Eichhorst²⁴, Greif⁴² [2 Fälle], Guttmann⁵⁸, Haeckel⁵⁹, Kahler⁷², Kalischer⁷⁴, Kaiser⁷³, Littlewood⁸⁴, Maguire⁹⁰, Matura⁹¹, Preu¹⁰⁵ [auch Kausch⁷⁵], Souques¹²², Stintzing¹²⁸, Thomson¹³² [3 Fälle], Zimmermann¹⁴⁵).

Portio sternoc. + Pet. min. 36 Fälle (Azam u. Casteret⁴, Bäumler⁵, Bartels⁶, Berger⁹, Berger¹¹, Damsch²⁰, Ebs-stein²³, Eulenburg²⁷, Fränkel³³, Froriep³⁷, Hyrtl⁶⁷, Joachimsthal⁶⁹ [auch Kalischer⁷⁴], Kirschbaum u. de Munting⁷⁷, Kobler⁷⁸, Maguire⁹⁰, Noorden⁹⁵, Overweg¹⁰⁰, Peiper¹⁰² [auch Greif⁴²], Prinz¹⁰⁶ [2 Fälle], Poland¹⁰⁴, Pulawski¹⁰⁷, Rieder¹¹¹ [2 Fälle], Rückert¹¹³, Schlesinger¹¹⁵ [3 Fälle], Schmidt¹¹⁷, Seitz¹¹⁹, Skłodowski¹²¹, Stintzing¹²⁶, Yeo¹⁴¹, Ziemssen¹⁴⁴ [2 Fälle], Bing).

Pect. maj. u. min. rechts, P. st.-c. u. pet. min. links 1 Fall (v. Noorden⁹⁵).

Ferner: nicht rubricirt¹⁾ 6 Fälle (Deshayes²¹, Hutchinson⁶⁶, Sachs¹¹⁴, Seitz¹²⁰, Tersen¹³⁰ [2 Fälle].

¹⁾ Weil mir weder im Original noch in ausführlichen Referaten zugänglich.

- II. Cucullaris: 18 Fälle (Damsch¹⁹ [2 Fälle], Erb²⁵, Eulenburg²⁸, Gruber cit. bei 74, Hallett⁶¹, Henle⁶⁴, Kredel⁸¹, Limbeck⁸², Linsmayer⁸³, Macalister⁸⁶, M'Whinney⁸⁹, Matura⁹¹, Quain cit. bei 88, Sömmering cit. bei 89, Stange¹²⁵, Virchow cit. bei 74, Wood¹²⁹).
- III. Serratus anticus maj.: 14 Fälle (Bartels⁶, Bruns u. Kredel¹⁶, Geipel³⁹, Greif⁴² [2 Fälle, einer auch bei Peiper¹⁰³], Häckel⁵⁹, Kalischer⁷⁴, Linsmayer⁸³, Otto⁹⁹, Piering¹⁴⁷, Poland¹⁰⁴, Pulawski¹⁰⁷, Rieder¹¹¹ [2 Fälle]).
- IV. Quadratus fem.: 16 Fälle (Albinus², Bellamy⁷, Gruber^{48 u. 49} [9 Fälle], Hallett⁶¹, Macalister⁸⁶, Meckel⁹²; Morton⁹⁴, Turner¹²⁴).
- V. Omohyoïdeus: 8 Fälle (Cheselden¹⁷, Gruber⁵⁰ [4 Fälle], Hallett⁶¹, Kredel⁸¹, Meckel⁹², Otto⁹⁸, Schultze¹⁴⁹, Schwegl¹¹⁸).
- VI. Semimembranosus: 7 Fälle (Gilis⁴⁰, Gruber⁵⁵, Loschke⁸⁵, Souza¹²³, Sperino¹²⁴, Symington¹²⁹, Turner¹³⁴).
- VII. Bauchmusken: 4 Fälle (Fröhlich³⁵, Guthrie⁵⁷, Henderson⁶³, Parker¹⁰¹).
- VIII. Gemelli: 4 Fälle (Gruber⁵², Meckel⁹², Morton⁹⁴, Turner¹³⁴).
- IX. Deltoides: 4 Fälle (Geipel³⁹, Gruber⁴², Gruber⁴⁷, Otto⁹⁹).
- X. Latissimus: 4 Fälle (Damsch¹⁹, Nunn⁹⁷, Linsmayer⁸³, Peiper¹⁰³ [auch Greif⁴²]).
- XI. Sternoeleidom.: 3 Fälle (Damsch¹⁹, Kredel⁸¹, Stange¹²⁵).
- XII. Rhomboïdei: 3 Fälle (Bartels⁶, Damsch¹⁹, Linsmayer⁸³).
- XIII. Supra- u. Infraspinatus: 3 Fälle (Bettmann¹³, Damsch¹⁹, Geipel³⁹).
- XIV. Biceps br.: 3 Fälle (Geipel³⁹, Joessel⁷⁰, Macalister⁸⁶).
- XV. Kl. Handmusken: 2 Fälle (Fromont³⁶, Prinz¹⁰⁶).
- XVI. Quadric. fem.: 2 Fälle (Drachmann²², Fürstner³⁸).
- XVII. Platysma: 2 Fälle (Remak¹⁴⁸, Zinn¹⁴⁶).
- XVIII. Extens. carpi uln.: 2 Fälle (Gruber⁵³, Turner¹³⁵).
- XIX. Longiss. dorsi: 1 Fall (Damsch¹⁹).
- XX. Supinator long.: 1 Fall (Henle⁶⁴).
- XXI. Levator scap.: 1 Fall (Linsmayer⁸³).
- XXII. Intercostales: 1 Fall (Seitz¹¹⁹).
- XXIII. Gesichtsmuskeln: 1 Fall (Israël⁷¹).
- XXIV. Gastrocnemius: 1 Fall (Gruber⁵¹).
- XXV. Subclavius: 1 Fall (Flesch³¹).
- XXVI. Triceps brachii: 1 Fall (Geipel³⁹).
- XXVII. Brachialis int.: 1 Fall (Geipel³⁹).
- XXVIII. Glutaei: 1 Fall (Morton⁹⁴).
- XXIX. Extens. dig. Vpropr.: 1 Fall (Gruber⁵⁴).
- XXX. Flexor dig. subl. 1 Fall (Flesch³¹).
- XXXI. Stylohyoïdeus: 1 Fall (Gunn⁵⁶).

Aus der Tabelle geht vor Allem (in Uebereinstimmung mit der Meinung Erb's) das gewaltige Ueberwiegen der Häufigkeit der Brustumkeldefekte über diejenige der Defectbildungen an anderen Skeletmuskeln hervor.¹⁾ Nun mag ja die Präponderanz zum Theil darin eine ungezwungene Erklärung finden, dass der Pectoralisdefect intra vitam ebenso deutlich zu erkennen ist, als auf dem Tische des Obducenten, dass sich somit hier die Fälle aus der klinischen und der anatomischen Praxis summiren, was bei den Gemelli, dem Quadratus femoris, den Rhomboidei u. s. w. natürlich nicht der Fall ist. Ferner treibt sehr oft die ganz hochgradige Verunstaltung des Thorax den Patienten oder dessen Angehörige zum Arzte, was bei Muskeldefecten von geringerer kosmetischer Bedeutung nicht zutrifft. Ist demnach dieses riesige Plus zu Gunsten des Pectoralis-Defectes cum grano salis zu nehmen, so steht immerhin fest, dass die Brustumskeln die Prädilectionsstelle für congenitale Muskeldefekte sind; das ergiebt sich z. B. wenn man nur die am Leichenmaterial erhobenen Befunde heranzieht, ferner auch durch einen Vergleich der Zahl der Defectbeobachtungen an den Pectorales (102) mit derjenigen an dem am nächsthäufigen befallenen Cucullaris (18) und dem Serratus anticus major (14), deren Abwesenheit ja ebenso verunstaltend wirkt, wie diejenige der Brustumskeln. Die letzterwähnten Muskeln, die ja eine Prädilectionsstelle für die Dystrophie repräsentieren, nehmen beide, entgegen der Ansicht Erb's, auch in der Häufigkeitsskala der Defectbildungen eine hervorragende Stelle ein. — Ferner vermisste Erb in der ihm zur Verfügung stehenden Literatur Defecte des Latissimus, Deltoideus, Supinator longus; ich fand von den beiden ersten je 4, von letzterem nur 1 Fall beschrieben. Zu dem von Erb citirten Falle von Fehlen des Quadriceps ist seit seiner Publication nur ein weiterer hinzugekommen.

Im Ganzen lässt sich also sagen, dass die congenitalen Muskeldefekte am häufigsten einige derjenigen Muskeln betreffen, die häufig und frühzeitig bei Dystrophia

¹⁾ Von der absoluten Häufigkeit der Brustumkel-Defecte mag folgende Angabe Schlesinger's¹¹⁵⁾ einen Begriff geben: er sah auf der Schrötter'schen Klinik in Wien bei einem Krankenmaterial von rund 54000 Patienten 5 Fälle, also etwa einen auf 11000 Kranke. —

musculorum progressiva zu Grunde zu gehen pflegen. Bedeutend abgeschwächt wird aber die Bedeutung dieser Constatirung dadurch, dass man berechtigten Zweifel hegen darf, ob bei den von anatomischer Seite beschriebenen Fällen nicht etwa auch Fälle erworbenen Muskeldefectes mit untergelaufen sind. Besonders gilt dies für die Literatur aus der Zeit, wo von Dystrophien noch Nichts bekannt war; ob übrigens der moderne descriptive Anatom den Gedanken an eine solche bei derartigen Anomalien stets gegenwärtig haben mag? Immerhin muss gesagt werden, dass auch anatomische Beobachtungen über Muskeldefecte bei Neugeborenen vorliegen, wobei also obiger Einwand wegfällt — z. B. die Fälle Rückert¹¹³, Frickhöffer¹⁴ u. s. w.

Es lohnt sich auch, aus der Literatur die Fälle von angeborenen Defecten ganzer Muskelgruppen herauszusuchen. Obwohl viel seltener als die isolirten Muskeldefecte, haben sie doch ein hohes theoretisches Interesse, weil sie vorwiegend solche Muskelcomplexe betreffen, die als typische Localisationen der Dystrophie bekannt sind. Einen solchen von Damsch¹⁹ beobachteten Fall habe ich bereits auf S. 191 f. wiedergegeben: Defecte am Pectoralis maj., Cucullaris, Latissimus u. s. w. Kredel⁸¹ beschreibt angeborenes doppelseitiges Fehlen der Cucullares, Sternocleidomastoïdei, Omohyoïdei und Sternocostalportionen der Pectorales majores bei einem 10jährigen Mädchen. Geipel³⁹ sah ein kleines Mädchen, bei dem folgende Muskeln bis auf wenige Rudimente fehlten: Deltoïdeus, Supra- und Infraspinatus, Serratus maj., Pectoralis maj., Biceps, Triceps, Brachialis. Linsmayer⁸³ hat einen Fall von Mangel der beiden Serrati ant. maj., der mittleren und unteren Cucullarispportionen, der Pars sternocostalis beider Pectorales majores, der Rhomboïdei, nebst Minderentwicklung des Latissimus dorsi und Levator scapulae als congenital gedeutet; allerdings wird man bei Durchsicht seiner Arbeit darüber, ob nicht beim 67jährigen Patienten eine abgelaufene progressive Dystrophie vorgelegen habe, getheilter Ansicht sein können. Die Combination von Pectoralis major, minor, Rhomboïdeus, Serratus ant. maj. sah Bartels⁶. Diejenige: Pect. maj., Cucullaris fand sich im Falle, den Damsch¹⁹ seinen mikroskopischen Untersuchungen zu Grunde legte; bei einem

von Matura⁹¹ beschriebenen Falle fehlt dazu noch der Pect. minor. Nunn⁹⁷ sah den Defect des Pectoralis major mit demjenigen des Latissimus dorsi vergesellschaftet. Bei dem von Seitz¹¹⁹ publicirten Falle von Mangel des linken Pectoralis minor, der linken Sternocostalportion des Pectoralis major und der Intercostales an der linken vorderen Brustwand waren Latissimus und Serratus anticus major sehr schwach entwickelt. Relativ häufig sind Pectoralis und Serratusdefecte zusammen beobachtet worden (je einmal von Bruns und Kredel¹⁶, Poland¹⁰⁴, Froriep³⁷, Kalischer⁷⁴, Pulawski¹⁰⁷, Haeckel⁵⁹, zweimal von Rieder¹¹¹); bald fehlten bloss die meisten, bald alle Zacken des Serratus; im Falle von Poland¹⁰⁴ war überdies der Obliquus abdominis externus von Nabelhöhe an sehnig. Ein Unicum repräsentirt der Fall Israël's⁷¹, wo Pectoralisdefect mit Gesichtsmuskeldefecten einherging; hier drängt sich die Analogie mit dem „type facio-scapulo-huméral“ von Landouzy-Déjerine auf. Ebenfalls alleinstehend ist eine Beobachtung von Prinz¹⁰⁶, wo der Defect zugleich Pectoralis, Thenar und Hypothenar betraf; letztere sind zwar im Allgemeinen bei myopathischer Muskelatrophie im Gegensatz zur spinalen unbeteiligt, jedoch in mehreren Fällen auch befallen gefunden worden.

Bei der Durchsicht dieser combinirten Formen von Muskeldefecten muss es ohne Weiteres auffallen, dass sich sozusagen alle diese Combinationen im Rahmen der „Dystrophiemusculatur“ bewegen, und man wird sich kaum der Versuchung erwehren können, hier mehr als eine bloss zufällige Coïncidenz zu vermuthen.

Haben wir bisher aus der Art der publicirten Fälle von Muskeldefecten Anhaltspunkte für die Auffassung derselben als Endresultat eines nach seinem Ablaufe stationär gebliebenen pathologischen Processes gesucht, so müssen wir jetzt derjenigen Thatsachen gedenken, die zu Gunsten der entgegengesetzten Anschauung sprechen: der Anschauung nehmlich, dass jene Defecte als einfache angeborene Missbildungen zu betrachten seien. In diesem Sinne fällt schwer ins Gewicht die gewaltige Zahl der Beobachtungen, wo Missbildungen aller Art, bald vereinzelt, bald zahlreich, neben den congenitalen Defecten vor-

handen waren. Ganz auffallend und höchst interessant ist aber das besonders häufige Wiederkehren ganz bestimmter Missbildungen bei bestimmten Muskeldefecten, welches die Versuchung nahelegt, von typischen Begleitmissbildungen der betreffenden Muskelanomalie zu reden.

Bei dem häufigsten Muskeldefect, demjenigen an den Pectorales, ist es vor Allem eine wohl charakterisirte Missbildung der Hand, nehmlich Syndaktylie mit Schwimmhautbildung und Verkümmерung der Phalangen: dieselbe fand ich nicht weniger als 14mal beschrieben (Poland¹⁰⁴, Stintzing¹²⁸, Berger¹¹, Hofmann⁶⁵, Bruns und Kredel¹⁶, Benario⁸, Skłodowski¹²¹, Guttmann⁵⁸, Peiper¹⁰³, (auch Greif⁴²), Young¹⁴², Thomson¹³², Kalischer⁷⁴), (auch Joachimsthal⁶⁹), Preu¹⁰⁵, Aberchrombie¹). In einem weiteren Falle (Ritter¹¹²) lief der Arm in einen einzigen Finger aus, in einem andern (Little cit. b. ¹⁰⁵) bestand intrauterine Amputation des Vorderarms.

Ebenso sind Knochendefecte am Thorax, die oft zu Lungenhernien Anlass geben, eine häufige Begleiterscheinung des Pectoralisdefectes: wir treffen sie in 15 Fällen erwähnt (Seitz¹¹⁹, Frorip³⁷, Frickhöffer³⁴, Pulawski¹⁰⁷, Volkmann¹³⁶, Haeckel⁵⁹, Schlozer¹¹⁶, Thomson¹³², 3 Fälle von Rieder¹¹¹, Schlesinger¹¹⁵, Ried¹⁰⁹, Ritter¹¹², Bartels⁶).

In dritter Linie kommen die Anomalien der Wirbelsäule, meist reine Skoliose, deren Convexität sowohl nach der defecten, als nach der gesunden Thoraxseite gerichtet sein kann, seltener Kyphoskoliose oder gar blosse Kyphose; ich konnte 14 Fälle zusammenstellen (Hofmann⁶⁵, Kalischer⁷⁴, (auch Joachimsthal⁶⁹), Skłodowski¹²¹, Frickhöffer³⁴, Haeckel⁵⁹, Preu¹⁰⁵, Ebstein²³, Greif⁴², (2 Fälle), Bäumler⁵, v. Noorden⁹⁵, Seitz¹¹⁹, Pulawski¹⁰⁷, Kredel¹⁷⁹).

In 10 Fällen wird ferner Verkürzung oder Atrophie des Arms der betreffenden Seite hervorgehoben, und zwar von Stintzing¹²⁸, Berger¹¹, Eulenburg senior²⁶), Hofmann⁶⁵, Bruns und Kredel¹⁶), Benario⁸), Guttmann⁵⁸), Kalischer⁷⁴), Zimmermann¹⁴⁵) und Preu¹⁰⁵). —

Zu den häufigeren Begleitmissbildungen des Brustumkel-defects kann man noch folgende rechnen: Anomalien der

Scapula, und zwar theils Hypoplasie derselben, theils deren Hochstand, die sogenannte Sprengel'sche Difformität (9 Fälle: Haeckel⁵⁹, Rieder¹¹⁰, Pulawski¹⁰⁷, Greif⁴², Bruns und Kredel¹⁶, Bartels⁶, Schlesinger¹¹⁵, Kalischer⁷⁴, Preu¹⁰⁵); Flughaut-Bildung zwischen Thorax und Oberarm (10 Fälle: Bruns und Kredel¹⁶, Benario⁸, Guttmann⁵⁸, Kalischer⁷⁴, Pulawski¹⁰⁷, Rieder¹¹¹, Schmidt¹¹⁷, Zimmermann¹⁴⁵, Skłodowski¹²¹, Preu¹⁰⁵), — bei den beiden letzten Fällen war die betreffende Missbildung nur andeutungsweise vorhanden); völliges Fehlen der Mamma, beziehungsweise Mammilla der abnormen Brustmuskelseite (8 Fälle: Froriep³⁷, Kalischer⁷⁴ (auch Joachimsthal⁶⁹), Seitz¹¹⁹, King⁷⁶, 2 Fälle von Thomson¹³², Greif⁴², Ried¹⁰⁹).

Weitere Bildungsanomalien sind, ohne bei Pectoralisdefecten häufiger vorzukommen, dennoch in mehreren Fällen der letzteren zur Beobachtung gelangt. So fanden Haeckel⁵⁹, Rieder¹¹⁰, Seitz¹¹⁹ und Kredel⁷⁹ eine übermässige Krümmung der Clavicula; Medianlagerung des Herzens beschrieben Azam und Casteret⁴, Schlesinger¹¹⁵ und (in 2 Fällen) Rieder¹¹⁰. — Mehrmals sah man bei defecter Brustumsculatur in derselben Region eine Entwicklung überzähliger Muskeln. Gruber⁴⁴ beschreibt einen Musc. interclavicularis anticus digastricus und einen Musc. sternoclavicularis anticus bei fehlender Portio clavicularis des Pectoralis maj.; Berger¹¹ und Eulenburg²⁷ fanden bei Defect der Portio sternocostalis die accidentelle Portio abdominalis vor. — Hemiatrophie des Gesichts beobachteten Stintzing¹²⁸ und Bartels⁶, massenhafte Naevi vasculosi Schlesinger¹¹⁵, und Israël⁷¹. — Mit Entwicklungsstörungen des Gehirns mögen die von Berger¹¹ und Schmidt¹¹⁷ beobachteten Fälle von Pectoralisdefect einhergegangen sein; beim 9jährigen Patienten des ersten Autors bestand sogenannte „congenitale Bulbärparalyse“, eine Entwicklungshemmung des bulbären Articulationsentrums; der 6jährige, von Schmidt untersuchte Knabe wies seit der normalen Geburt doppelseitige Abducens- und Facialislähmung auf, nebst Störungen des Hypoglossus.

Je eine Beobachtung liegt vor über die Combination des Pectoralisdefects mit folgenden Missbildungen: Hemiatrophie

des Körpers (Berger¹¹), Anomalien der Halsvenen (Gruber¹²), Onychogryphosis (Benario⁸), Manus vara und Pes equinus (Geipel³³), Polymastie (Azam⁴), endlich einer complicirten Missbildung des Gesichts (Israël⁷¹).

Die Durchmusterung, die wir an den als Paradigma angenommenen Fällen von Pectoralisdefect vorgenommen haben, wird man mit demselben Resultate mit den publicirten Fällen sonstiger Muskeldefekte anstellen. Auch hier sehr häufig Combination mit Bildungsanomalien aller Art. Nur wenige seien als Beispiele angeführt. So kommt einmal neben doppelseitigem angeborenem Cucullaris —, Sternocloidomastoïdeus —, Omo-hyoïdeus — und Pectoralisdefect eine Gaumenspalte vor (Kredel⁸¹). Ein ander Mal ist congenitaler Mangel des Serratus mit Atresia ani vaginalis, Rippen- und Kreuzbein-Defect vergesellschaftet (Piering¹⁴⁷). Bei Defect der Thenarmusculatur sind überzählige Lumbricales, bei Defect des Extensor carpi ulnaris ein accessorischer Suralis vorhanden (Fromont³⁶ beziehungsweise Turner¹³⁴). Bei partiellem Quadricepsdefecte ein Hydrocephalus (Fürstner³⁸).

Ein besonderes Interesse beansprucht der Befund von Jul. Wolff¹³⁷: Flughautbildung zwischen Ober- und Unterschenkel bei Defect des Musculus biceps femoris und zahlreichen sonstigen Missbildungen am übrigen Körper. Diese Flughautbildung ist ein bemerkenswerthes Pendant zu derjenigen zwischen Thorax und Oberarm, die bei Pectoralisdefect eine relativ häufige Erscheinung ist. Bruns und Kredel¹⁶ haben die Vermuthung ausgesprochen, es möchte sich bei solchen Flughautbildungen um nichts Anderes handeln, als um fehlerhaft angelegte und abnorm entwickelte Muskelrudimente, welche natürlich mit dem Muskeldefect in engster Verbindung stehen. Bei ihrem Patienten wurde die Flughaut zwischen Brust und Arm operativ beseitigt und zwischen beiden Hautblättern fand sich eine dicke sehnige Masse, die sich in der Richtung des (fehlenden) Musculus pectoralis major fortsetzte. Andere Autoren, z. B. Basch¹⁵⁰, halten jedoch daran fest, die Flughautbildung als Ausdruck einer unvollkommenen Gliederung anzusehen, der sich von Seiten der Nerven, Muskeln und Knochen eine Wachsthumshemmung zugesellen kann, alles in Folge eines äusseren Widerstandes.

Uebrigens weisen auch die absichtlich nicht in den Bereich dieser Erörterungen einbezogenen Augenmuskeldefekte häufig genug begleitende anderweitige Bildungsanomalien auf; von solchen weiss Kalischer⁷⁴, Astigmatismus, Amblyopie, Mikrophthalmus, Epicanthus, Uvula bifida, abnorme Finger- und Phalangenbildung, Trichterbrust u. s. w. anzuführen.

Einer Begleiterscheinung der angeborenen Brustumkeldefekte habe ich bisher nicht gedacht, obwohl oder besser weil sie so häufig ist, dass wir sie beinahe in allen Fällen wo auf ihr Vorhandensein geachtet wurde, hervorgehoben finden. Die auffallende Häufigkeit rechtfertigt gesonderte Betrachtung. Es handelt sich nehmlich um einen stets wiederkehrenden Complex gewisser trophischer Störungen des über der defecten Musculatur gelegenen Integuments. Die Haut ist nehmlich dünn und gespannt, derb, und fest mit der Fascie fixirt. Der Panniculus adiposus ist gering bis fehlend. Die abnorme Brustseite zeichnet sich von der gesunden durch die auffallend spärlichere Behaarung aus; dasselbe gilt von den beidseitigen Achselhöhlen. Die Mammilla endlich ist klein, zuweilen sogar eingezogen, ihre Areola schmal und blass, und die Warze steht höher am Thorax als auf der andern Seite. Diese Hypoplasie, Aufwärtsverschiebung und Pigmentarmuth der Brustwarze war auch in meinem Falle deutlich, wie ein Blick auf die beigegebene Skizze zeigt. — Nur in einem Falle der Literatur (Bowman¹⁵) findet sich meines Wissens die Mammilla ausdrücklich als normal bezeichnet. Dagegen wurde sie dreimal nach unten, statt nach oben verschoben gefunden (Greif⁴², Schlesinger¹¹⁵, Zimmermann¹⁴⁵). In 2 Fällen wurde ein stärkerer Haarwuchs auf der Seite des Defectes constatirt (Benario⁸, Greif⁴²).

Ist man nun geneigt, die Abnormitäten des Integumentes ohne Weiteres in die Rubrik „Missbildung“ zu schieben, wie dies die meisten bisherigen Beobachter gethan haben, dann müssen sie, bei ihrem fast ausnahmslosen Vorkommen, auch zu Gunsten einer ähnlichen Auffassung der Pectoralisdefekte in die Wagschale fallen, und zwar umso mehr, als bei den erworbenen Muskeldefecten Aehnliches sich nicht findet. Jedoch der Ausdruck „Missbildung“ dürfte hier wohl etwas willkürlich sein: die Dünngkeit der Haut, die schwache Entwicklung der Mammilla,

die Armuth an Pigment, Fett und Haaren lassen kaum eine andere Bezeichnung zu, als diejenige „trophische Störung“ — was allerdings zur Erklärung dieses bei Pectoralisdefect regelmässigen Befundes herzlich wenig beträgt. Der Hochstand der Mammilla dagegen lässt sich ganz ungezwungen aus der erwähnten „trophischen Störung“ der Haut ableiten: sie wird selbstverständlich bei dünner straffer Haut und fehlendem Fettgewebe höher stehen, als wenn sie, der Schwere folgend, bei schlaffem Integumente dem Zuge eines reich entwickelten Panniculus nachgeben kann.

Sind wir nun geneigt, an der Antithese: Krankheit oder Missbildung festzuhalten, so müssen wir nach Durchsicht der einschlägigen Casuistik gestehen, dass deren Resultat nicht geeignet ist, der Wagschale zu Gunsten einer dieser beiden Eventualitäten den Ausschlag zu geben. Argument steht wider Argument. — Bald imponirt uns die grosse Häufigkeit der mit unzweifelhaften Missbildungen vergesellschafteten Fälle, die ja geradezu zur Annahme drängen, auch die Muskeldefekte als solche anzusprechen. Bald fällt uns wieder die merkwürdige Prädilection der Defectbildungen für dieselben Muskeln auf, die als Lieblingslocalisationen einer wohlcharakterisierten Muskelkrankheit wie der Dystrophia progressiva juvenilis bekannt sind — und erst recht besticht uns das nicht seltene Befallensein von für Dystrophia geradezu typischen (um nicht zu sagen: pathognomonischen) Muskelcombinationen. Dann treten uns wieder die beinahe regelmässig den Pectoralisdefect begleitenden eigenartigen trophischen Störungen des Integuments entgegen und bereiten der theoretischen Stellungnahme noch grössere Schwierigkeiten.

Aber sind wir überhaupt berechtigt, die oben erwähnte Antithese in ihrer ganzen Schärfe aufrecht zu erhalten? Darf insbesondere die Dystrophia, als deren Endstadium Erb und Damsch, denen auch Bernhardt¹⁵² sich anschliesst, einen Theil der sog. congenitalen Muskeldefekte aufgefasst wissen wollen (während ja mein Fall eine solche Deutung nicht zulässt) — darf die Dystrophia als etwas dem Begriffe der Missbildung, der fehlerhaften Keimanlage, ganz Fernstehendes betrachtet werden? Dagegen spricht ja schon der Umstand, dass auch bei

der Dystrophia muscularum progressiva Bildungsanomalien, wie Trichterbrust und Schädeldifformitäten nicht selten sind (Schultze, citirt bei Kalischer⁷⁴ sah sie 5mal in 11 Fällen!); auch kommen andere angeborene Missbildungen vor, am Kiefer u. s. w. — Nur der Erwähnung bedarf ferner die Thatsache des familiären Auftretens der Dystrophie, die ja auch nachdrücklich in demselben Sinne spricht. — Endlich sei noch der Gowderschen Erklärung von der Natur der Dystrophie gedacht:

Nach Gowers¹⁵⁷ sollen nehmlich die Bedingungen, unter denen letztere entsteht, zeigen, dass es sich dabei um eine angeborene Erkrankung handle, welche das Resultat eines perversen Wachsthums sei, und dass die Anlage dazu vom Keime ausgehe, aus dem der Embryo entstand. Als Stütze hierfür führt Gowers an, dass eine Form von angeborenem Tumor existirt, dessen Structur fast genau dieselbe ist, wie die der an Pseudohypertrophie erkrankten Muskeln. Er giebt die Abbildung eines Schnittes aus einem Myolipom, welches am Conus medullaris des Rückenmarks eines Patienten sass, dessen Muskeln gesund waren. Dieses Bild könnte nun gerade so gut ein Fragment eines an der pseudo-hypertrophischen Form der Dystrophie erkrankten Muskels darstellen. „Ein solcher Tumor an solcher Stelle“, folgert nun Gowers, „muss congenitalen Ursprungs, und zwar in Folge von abnormer Localisirung einiger embryonaler Elemente, aus denen sich das Muskelgewebe entwickelt, entstanden sein, und sein Vorkommen beweist, dass der bei der Pseudohypertrophie gefundene Zustand aus solchem Keimgewebe entstehen kann.“

Nach Gowers'scher Auffassung wäre somit die Ursache der Dystrophie eine angeborene Keimanlage der Muskeln zu perversem Wachsthum, eine im Keim bedingte mangelhafte Vitalität des Muskelgewebes — auf welche dann die fibröse Sklerose und die secundäre Fetteinlagerung folgt. Auch dieser Autor bringt die angeborenen Pectoralisdefecte mit der progressiven Muskelatrophie in Zusammenhang. Es sei leicht zu verstehen, dass ein Defect in dem embryonalen Gewebe des Muskelsystems ebensowohl qualitativ wie quantitativ sein könne.

Können wir nun auch den Argumentationen Gowers' eine beweisende Kraft nicht zusprechen, so tragen mehrere interessante

Fälle der Casuistik sehr dazu bei, die Grenze zwischen congenitalem Defect und Dystrophie — zwischen „quantitativem“ und „qualitativem“ Defect als eine künstliche erscheinen zu lassen.

Hierher gehören die Beobachtungen von angeborenem Defect und Dystrophie bei demselben Individuum. So sah Fürstner¹⁵³ einem Falle von angeborenem Defect im Vastus internus sich später eine Schwäche im Peronaeusgebiete zugesellen, auf Grund deren er die Ansicht formulirt, der angeborene Defectzustand scheine eine Disposition zur Dystrophie gesetzt zu haben. Oppenheim¹⁵⁴ hebt hervor, dass bei der Dystrophia muscularorum progressiva der Pectoralis maj. und der Latissimus in ihrem untern Theile frühzeitig atrophiren oder von Haus aus gänzlich fehlen können. Kalischer¹⁵⁵ citirt Fälle von van der Weyde, Gowers und Oppenheim, in welchen sich eine progressive Muskeldystrophie bei Individuen entwickelte, die von Geburt an Muskeldefekte im Gesichte zeigten.

Andrerseits sehen wir, dass auch die Dystrophie, sozusagen unter den Augen des beobachtenden Arztes, isolirten, vollständiger, einseitigen, stationären Schwund eines Muskels zu setzen vermag, in einer Weise, die allgemein als für angeborene Defect-Bildung charakteristisch dargestellt wird, dass also das Wort „progressiva“ kein ständiges Epitheton jenes Leidens sein sollte. Als Beispiel erwähne ich einen kürzlich von Bender¹⁵⁶ publicirten, sehr lehrreichen Fall, wo bei einem Mädchen im Pubertätsalter ein isolirter, linksseitiger Cucullarisschwund auftrat, den der Autor nach differential-diagnostischer Discussion als eine ausnahmsweise nicht progressiv gewordene juvenile Muskel-dystrophie bezeichnet.

Nun muss aber wieder gesagt werden, dass gegenüber der exquisit familiären Dystrophie es als bedeutender Unterschied auffallen muss, dass congenitale Defecte sozusagen immer als isolirte Erscheinung in einer Familie auftreten. Eine der seltenen Ausnahmen, die ich entdecken konnte, bilden von Greif¹⁵⁷ publicirte Fälle, die allerdings sehr bemerkenswerth sind: es handelt sich nehmlich um den Vater und den Bruder des Autors, beide mit linksseitigem Pectoralisdefect behaftet, während er selbst links einen bedeutend schwächeren Pectoralis major aufweist.

Wenn nun auch die vorhergehenden Erörterungen sich auf

das durch die Publicationen Erb's und Damsch's in den Vordergrund des Interesse gerückte Verhältniss zwischen congenitalen Muskeldefecten und progressiver Muskelatrophie beziehen, und wir wohl im Auge behalten, dass der mikroskopische Befund in unserem Falle mit demjenigen bei letzterer Erkrankung nicht homologisirbar ist, so haben wir dennoch das Recht, diejenigen Argumente, welche die Grenzen zwischen Muskelkrankheit und Muskeldefect zu verwischen geeignet sind, zur Klärlegung unserer Beobachtung ins Feld zu führen. Haben wir doch neben den vollkommen fehlenden Muskelpartien eine ganze Gruppe von Muskeln, die in verschiedenem Maasse makroskopische, mikroskopische, auch klinische Zeichen unzweifelhafter Erkrankung an sich tragen. Ob sich die pathologischen Befunde nur auf diese Muskeln beschränkten, darüber lässt sich Nichts vermuten, da nur von ihnen Material zur Untersuchung entnommen wurde. Immerhin muss ich gestehen, dass mir eine grössere Verbreitung der Muskelerkrankung nicht unwahrscheinlich ist. Jedenfalls liegt die Versuchung nahe, Defect und Muskelerkrankung in Zusammenhang zu bringen, und die Hypothese, beide mögen aus einer gemeinsamen Ursache entprungen sein, hat viel Verlockendes. Die Gowers'schen Ausdrücke: „angeborene Anlage zu perversem Wachsthum“, „mangelhafte Vitalität des Muskel-systems“ drängen sich auf. Und für diese Auffassung bietet die Durchsicht der Casuistik, auch wenn wir die Beziehung der Defekte zur Dystrophie nun ganz ausser Acht lassen, einige nicht bedeutungslose Anhaltspunkte.

Greif⁴² hebt hervor, dass, bei einem seiner Fälle einseitigen Brustumkel-Defects, auf der andern Seite der Pectoralis major zwischen seiner sternocostalen und seiner clavicularen Portion eine Lücke aufwies. Dieselbe Beobachtung machten später Azam und Casteret⁴³; bei einem ihrer Fälle wies der linke, „gesunde“ Pectoralis auf der zweiten Rippe ein Interstitium auf, welche eine directe Fortsetzung der durch das Fehlen der rechten Sternocostal-Portion bedingten Depression darstellte. Den Autoren schien dieses Verhalten mit Recht von besonderer Bedeutung. „On peut se demander“, schreiben sie, „si le même processus, qui a fait disparaître les faisceaux inférieurs du pectoral droit, n'a pas été en quelque sorte esquissé à gauche,

mais il aurait limité son action à la division du muscle en deux parties: la supérieure symétrique de celle du côté droit, l'inférieure correspondant à la partie disparue à droite."

Eine dritte derartige Beobachtung verzeichnet Schlesinger¹²⁵ (siehe oben, S. 193): auch er fasst die Lückenbildung im Pectoralis major der „gesunden“ Seite als ein Zeichen der angeborenen Schwäche und Widerstandslosigkeit der Brustumsculatur auf^{1).}

Sehr selten ist der in meinem Falle verzeichnete Befund myoklonischer Zuckungen in verschiedenen Muskeln von Brust, Schulter und Oberarm. Ihm zur Seite zu stellen wäre nur der Patient Erb's (siehe oben S. 188), mit seinen Zuckungen der Hals- und Gesichtsmusculatur und seiner eigenthümlichen motorischen Unruhe. Eine Beobachtung von mit Myotonie und Tetanie combiniertem, einseitigem Fehlen der Musculi supra- und infraspinati hat Bettmann¹³ publicirt. Eine gewisse Bedeutung gewinnt diese Combination von Thomsen'scher Krankheit mit congenitalem Muskeldefect durch die von Erb hervorgehobene, überraschende Analogie zwischen den Schnitten aus seinem defecten Cucullaris und denjenigen aus Thomsen'schen Muskeln.

Es wäre nun noch nothwendig, in Kürze der verschiedenen Einwände zu gedenken, welche gegen die von Erb und Damsch angebahnte Auffassung eines Theiles der Fälle von Muskeldefect — und zwar speciell von Pectoralisdefect, der ja die übrigen an Häufigkeit übertrifft —, von zahlreichen andern Autoren erhoben worden sind.

Der meines Erachtens wichtigste Einwand, den ich bereits gewürdigt habe, stützt sich auf das beinahe ausnahmslose Vorkommen typischer, trophischer Störungen des Integuments (Atrophie, Pigmentarmut, Hochstand der Mammilla, spärliche oder fehlende Behaarung, Straffheit und Dünne der Haut) bei den angeborenen Defecten der Brustumsculatur, während bei den nach der Geburt erworbenen nirgends dergleichen verzeichnet ist.

¹⁾ Dass eine solche angeborene Schwäche die gesamte Musculatur betreffen kann, beweist der eigenartige, von Butz¹⁵³ mitgetheilte Fall congenitaler allgemeiner Muskelhypoplasie.

Die Combination mit Missbildungen, die am häufigsten gegen die Auffassung von Erb und Damsch ins Feld geführt wird, constituiert dagegen, wie bereits erwähnt, durchaus kein schlagendes Argument, da nicht selten die Dystrophie solche Individuen befällt, die von Geburt an mit verschiedenen Bildungsanomalien behaftet sind. Immerhin muss die grosse Häufigkeit der begleitenden Abnormitäten, sowie das Wiederkehren bestimmter typischer Missbildungen (Syndactylie, Flughaut, Thoraxspalte u. s. w.) bei den angeborenen Pectoralisdefecten in hohem Grade auffallen.

Ferner hat man wiederholt die fast constante Einseitigkeit des Defectes gegenüber den doppelseitig verlaufenden dystrophischen Processen hervorgehoben. Nun wird aber der Gegensatz schon durch Fälle von Dystrophia muscularorum, wie der S. 210 angeführte Fall von Bender¹⁵¹, abgeschwächt. Ferner erweisen sich doppelseitige Fälle von Pectoralisdefect bei Durchsicht einer grösseren Literatur als nicht gerade selten. Und ziemlich sonderbar ist es, dass die Einseitigkeit des Defects für seine Natur als Missbildung sprechen sollte; wissen wir doch, dass zahlreiche Missbildungen, wie z. B. Hyper- oder Syndaktylie, sich gerade durch das häufige bilaterale Vorkommen auszeichnen.

Ein Autor (Kalischer⁷⁴) hebt des Weiteren als bedeutsam hervor, dass bei den congenitalen Pectoralisdefecten nur selten Theile des Latissimus oder des Serratus mitbetroffen würden, und dass der Process später nie auf andere Muskeln überginge. Nach der oben gegebenen Zusammenstellung ist jedoch für die Combination mit Latissimus- oder Serratusdefect das Prädicat „selten“ nicht am Platze, und gegen die zweite Behauptung Kalischer's kann, wie bereits erwähnt, das Zeugniss von Gowers und Oppenheim angerufen werden.

Häufig wird als sehr wichtiges Unterscheidungsmerkmal auf das Fehlen von Lähmungszuständen und wesentlichen Functionsstörungen bei den angeborenen Muskeldefecten hingewiesen, die bei den durch myopathische Processe erworbenen fehlen sollen. Nun ist allerdings bei den congenitalen Defecten die mangelnde Functionsstörung ein fast ausnahmslos vorhandenes und ausserordentlich in die Augen springendes Symptom. Geradezu ver-

blüffend sind in dieser Hinsicht Fälle wie der von Rieder¹¹¹, dessen Patient, von Beruf Bereiter, trotz linksseitigen Defectes des Pectoralis min., der Portio sternocost. pectoralis majoris, sowie das Serratus ant. maj., nebst Trichterbrust, Rippedefect, Medianlagerung des Herzens, Lungenhernie und Flughaut, als vorzüglicher Reiter und Turner sich hervorthat — oder gar jener Fall von Stintzing¹²⁸, wo ein Student mit linksseitigem Defect der Brustumskeln Linkshänder war und mit der linken Hand sich auf der Mensur zu schlagen pflegte! Andere Patienten mit Pectoralisdefect werden als gute Schwimmer, als Lastträger u.s.w. geschildert, und dabei kommt ja die Muskelwirkung des Pectoralis hauptsächlich bei solchen Bewegungen in Betracht wie Zuhauen beim Fechten, Lastenträgen, Zusammenführen der Handflächen beim Schwimmen. Es mag sich wohl um vicariirendes Eintreten anderer Muskeln handeln; so hat nach Duchenne de Boulogne¹⁵⁴ die Pars clavicularis des Deltoideus eine ähnliche Wirkung, wie diejenige des Pectoralis major. — auch können die Rhomboidei, der Supra- und Infraspinatus, die unteren Fasern des Latissimus dorsi, der Teres major, der Cucullaris, ja sogar Theile des Triceps und Biceps brachii bei geeigneter Combination die fehlenden Pectorales ersetzen. In der That wurden bei Pectoralisdefect einzelne dieser Muskeln, besonders der Deltoideus, nicht selten compensatorisch hypertrophisch gefunden. Immerhin stellt es sich bei sorgfältiger Functionsprüfung heraus, dass bei congenitalem Pectoralisdefecte einzelne, specialisirte Bewegungen, die gewöhnlich dem alltäglichen Leben fernliegen, nicht ausgeführt werden können: so konnte Stintzing's Student in der Schule das „Hängen in Knickstütze“ nicht bewerkstelligen; in einem Falle Overweg's¹⁰⁰ konnte zwar ein Rekrut mit rechtsseitigem Pectoralisdefect alle Bewegungen kräftig ausüben, brachte jedoch in der Turnstunde den „Klimmzug“ nicht fertig, und konnte ferner beim Schiessen den Gewehrkolben nicht fest anstemmen, was ihm das sichere Zielen unmöglich machte. — Auf der anderen Seite muss hervorgehoben werden, dass auch in sehr schlechend verlaufenden Fällen von Dystrophie die intacten Muskeln die Aufgabe der atrophirten auf sich nehmen können.

Von sonstigen Unterscheidungsmerkmalen wird noch betont:

das Fehlen von Hypertrophien, bezw. Pseudohypertrophien anderer Muskeln bei angeborenem Muskeldefekte. In der That habe ich dies (natürlich abgesehen von den bereits besprochenen compensatorischen Hypertrophien) als durchwegs richtig befunden.

Nachdem wir uns nun eingehender mit der hauptsächlich von Erb und Damsch vertretenen Ansicht über die Natur der angeborenen Muskeldefekte beschäftigt, ist es noch nothwendig, auch die zahlreichen anderen Erklärungsversuche der uns beschäftigenden Anomalie zu durchgehen und Rechenschaft darüber zu suchen, in wie fern sich für oder gegen diese verschiedenen Hypothesen Argumente erbringen lassen.

Die verbreitetste Auffassung der angeborenen Muskeldefekte, nehmlich diejenige der Missbildung, hat bereits weiter oben Erwähnung und Erörterung gefunden, wobei auch schon gesagt wurde, dass als wichtigste Stütze hierfür die überaus häufige Combination mit mannigfachen sonstigen angeborenen Abnormitäten hervorgehoben wird. Unter den Begriff „Missbildung“ fallen bekanntlich 2 verschiedene Dinge. Erstens kann sie einer Anomalie der Keimanlage ihre Entstehung verdanken, d. h. aus einer einfachen peripherischen fehlerhaften Anlage oder Aplasie entspringen, einem Fehlen des Wachthumstriebes; zweitens aber kann es sich um das Resultat der Einwirkung von local wachthumshindernden Schädlichkeiten handeln, also um eine Entwicklungshemmung. Nehmen wir den Pectoralisfect als Paradigma, so kommt in Betracht, ausser dem Druck eines Uterusmyoms u. s. w. auf den Thorax des Foetus, auch das Anpressen des eigenen Armes an die betreffende Brustseite bei mangelndem oder spärlichem Fruchtwasser. Die häufigen Begleiterscheinungen, wie seitliche Thoraxspalte, Syndaktylie, Fehlen der Mamma, Verkürzung und Atrophie des betreffenden Armes, Verkümmernng der Phalangen, vielleicht auch Flughaut-Bildung, liessen sich ebenfalls aus letzterer Pathogenese ableiten. Doch spricht gegen dieselbe die eigenthümliche Localisation des Defects, die besonders oft sich auf die Sternocostalportion beschränkt, unter Schonung der Pars clavicularis, — genau so, wie man es sehr häufig bei progressiver Muskeldystrophie findet! Ferner genügt die letzterwähnte locale Entstehungsursache nicht

zur Erklärung der mit weiter entfernten Missbildungen combinierten Fälle.

An dieser Stelle muss auch der Ansicht v. Kupffer's (cit. b. 113) gedacht werden, eine ungewöhnliche Ausdehnung der Pericardialhöhle möchte als Ursache für die mit Rippedefect verbundenen Fälle von Pectoralisdefect eine Rolle spielen. Anatomische Belege für diese Hypothese scheinen hingegen zu mangeln.'

Auch an fehlende oder schlechte Gefässversorgung als Ursache congenitaler Muskeldefekte hat man gedacht; nur ein Fall wurde anatomisch darauf untersucht, und zwar von Rückert¹¹³, welcher weder ein Fehlen, noch eine mangelhafte Ausbildung der zuführenden Arterien finden konnte.

Derselbe Autor dachte bei der Obduction seines Falles (eines 5-tägigen, hereditär-syphilitischen Knaben mit Pectoralisdefect) an die Möglichkeit eines foetalen entzündlichen Processes, dem die zu Grunde gegangenen Muskelpartien zum Opfer gefallen wären. Offenbar schwieg ihm das bekannte Bild der intrauterin verlaufenden „Dystrophia muscularum fibrosa“ des Sternocleidomastoideus vor. Auf Grund des autoptischen Befundes liess sich jedoch die Möglichkeit von der Hand weisen, dass die Muskeln in Folge eines foetalen Entzündungsprocesses verschwunden seien, da von einem solchen sich doch beim Neugeborenen irgend welche Spuren hätten müssen nachweisen lassen.

Ferner erwog derselbe Autor die Möglichkeit des Mangels der betreffenden motorischen Nerven und untersuchte darauf hin seinen Fall, — aber ebenfalls mit völlig negativem Resultate.

Eine grössere Bedeutung kommt der Hypothese einer myelogenen Entstehung zu, d. h. derjenigen, welche als Ursache der congenitalen Muskeldefekte Atrophie oder Aplasie der trophischen Centren der betreffenden Muskeln, also Kernschwund in den Vorderhörnern des Rückenmarks annimmt.¹⁾ Bei den Augenmuskeldefecten, der sog. „congenitalen Ptosis“ scheint nach den

¹⁾ Immerhin müssen die Untersuchungen von Leonowa's¹⁶² berechtigte Zweifel an dieser Hypothese auftauchen lassen; fand doch Verfasserin bei einem Falle von Anencephalie und Amyelie, trotz vollkommenen Fehlens der Vorderhörner und deren Kerne, sowie der motorischen Nerven, normale quergestreifte Skelet- und Augenmusculatur vor.

Arbeiten von Möbius¹⁶³ u. A. letzterem eine gewisse Rolle zu zukommen. Hier ist auch in einem Falle die anatomische Bestätigung erbracht worden, und zwar durch Siemerling¹⁶⁶, auf dessen in vielen Beziehungen lehrreiche Arbeit hier verwiesen sei. Allerdings dürften Siemerling's Ergebnisse wohl nur mit grösstem Vorbehalt zur Aufklärung der Frage der congenitalen Muskeldefekte heranzuziehen sein: er fand nehmlich bei einem Paralytiker mit einseitigem congenitalem Augenmuskeldefect eine doppelseitige Kernerkrankung und dazu auf der Seite des Defects krankhafte Veränderungen des Nerven und des Muskels; jetztere bestanden in Zerfall und unregelmässigem Caliber der Fibrillen. Immerhin muss die Möglichkeit centraler Entstehungsursache, sowohl für die Frage der Augenmuskeldefekte, als auch für die uns beschäftigende der Skeletmuskeldefekte volle Aufmerksamkeit zugewandt werden. Darum dehnte ich die mikroskopischen Untersuchungen auch auf das Halsrückenmark meines Falles aus, was bisher meines Wissens nur in 2 Fällen geschehen ist, nehmlich in denjenigen von Damsch¹⁹ und Schlesinger¹¹⁵, über deren Ergebnisse hier kurz referirt werden soll.¹⁾

Damsch sagt nun leider in seiner kurzen Mittheilung nichts über die Vorderhörner und deren Zellen aus: man wird wohl nicht fehlgehen, anzunehmen, dass sie eben keine Besonderheiten aufwiesen. Im Bereiche des Cervicalmarkes fanden sich dagegen in grosser Ausdehnung degenerative Processe im centralen Theile der Burdach'schen Stränge, und zwar der linken Seite (der Defect sass rechts!), und ebenso in den Pyramiden-Vorderstrangbahnen beiderseits, rechts stärker als links.

Schlesinger konnte durch Serienschnitte feststellen, dass auf der Seite des Defects im Halsmark durch 3 Segmente hindurch (5., 6. und 7. Cervicalsegment) die medial gelegene

¹⁾ Nachtrag bei der Correctur. Zu diesen beiden Fällen ist in jüngster Zeit noch ein dritter gekommen. Es hat nämlich Obersteiner^{149a} das Cervicalmark des, von mir weiter oben erwähnten, unterdessen verstorbenen Patienten von Linsmayer⁸⁸ einer sehr minutiosen mikroskopischen Betrachtung unterzogen und seine Resultate veröffentlicht. Er konnte keine als pathologisch anzusprechenden Befunde erheben, sondern nur solche, die innerhalb der Grenzen der normalen individuellen Variationen liegen.

Ganglienzellen-Gruppe fehlte. Nach des Autors eigener Ansicht kann jedoch der Befund nur mit äusserster Vorsicht verwortheit werden, da diese Ganglienzellen-Gruppe de norma sehr schwach entwickelt ist, auch auf der andern Seite des Halsmarkes in seinem Falle sehr dürftig war, und die bisherigen Anschauungen nicht gerade zur Anschauung drängen, dass diese Ganglienzellen direct mit der Musculatur in Verbindung ständen. Anderweitige Ganglienzellen- und Vorderhornveränderungen fehlten aber in seinem Falle vollkommen, sodass eine spinale, frühzeitig stationär gewordene Muskelatrophie nicht wahrscheinlich war.

In meinem Falle nun ergab die Untersuchung des gesammten Cervicalmarks weder eine Uebereinstimmung mit dem Befunde von Damsch, noch mit dem an sich schon kaum verwerthbaren von Schlesinger, sondern vom normalen Verhalten in keiner Beziehung abweichende Bilder, auch nicht die geringste Differenz zwischen rechts und links¹⁾. Sodann wurden die beiderseitigen Brachialplexus mit demselben negativen Ergebnisse durchsucht. Leider aber befand sich das abgeschnittene und aufbewahrte Plexusstück distal vom Abgange der uns hauptsächlich interessirenden Nerven: Thoracici anteriores, Axillaris, Suprascapularis, sodass eigentlich nur dem normalen Verhalten des Nervus radialis, gegenüber der Erkrankung des von ihm versorgten Triceps, eine Bedeutung beizumessen ist.

Um die Liste der als Ursache congenitaler Muskeldefekte angeschuldigten ätiologischen Momente zu erschöpfen, muss noch die bereits in der Einleitung gestreifte Auffassung derselben als Theromorphie in Kürze erwähnt werden. Dieselbe kam natürlich nur beim Defekte einzelner bestimmter Muskeln in Frage, wie z. B. demjenigen des Quadratus femoris, wobei unter Beziehung der Chiropteren und Myrmecophagen seiner Zeit für die Bedeutung des Mangels als Thierbildung plädiert wurde, ohne dass jedoch der Beweis geliefert sei (vgl. Gruber⁴⁸).

Endlich sei noch der volksthümlichen Erklärungsversuche für den durch die Thoraxdissymmetrie auch dem Laien impo-

¹⁾ Durch diesen völlig normalen Befund wird auch die Eventualität einer in frühesten Kindheit unbemerkt verlaufenen, sehr circumscripften Poliomylitis anterior ausgeschlossen, an die man vielleicht denken könnte.

nirenden Pectoralisdefect gedacht. Dass das „Versehen“ herhalten muss, ist selbstverständlich. So wollte die Mutter des Ebstein'schen²³ Patienten, als sie mit ihm im 5. oder 6. Monat schwanger war, die Amme des älteren Kindes, die an einer Brustdrüsenentzündung litt, verbunden und dabei einen starken Ekel verspürt haben, worauf sie den Bildungsfehler zurückführte. Die Mutter des von Staveley-King⁷⁶ beobachteten Mädchens mit Defect der Portio sternocostalis und der Mamma hatte dagegen in der ersten Zeit der Gravidität eine Frau mit Amputatio mammae gesehen. Mehr Beachtung verdient vielleicht der Fall von Maguire⁹⁰, wo die Mutter im 3. Schwangerschaftsmonate einen heftigen Schlag auf das Abdomen erhalten hatte.

Am Schlusse meiner Erörterungen angelangt, glaube ich zwar die congenitalen Muskeldefekte als eine ätiologisch nichts weniger als einheitliche Gruppe von Deformitäten auffassen zu müssen; andererseits drängt sich bei den am häufigsten betroffenen Muskeln die ausserordentliche Regel-, ja Gesetzmässigkeit der äusseren Erscheinung auf und drängt uns zu einer einheitlichen Auffassung der ganzen Gruppe. Missbildung und abgelaufener dystrophischer Process (wie ihn Erb und Damsch fanden) dürfen nicht schroff einander gegenübergestellt werden; mehrere im Verlaufe dieser Arbeit angeführte Thatsachen bahnen den Uebergang zwischen beiden an. Und für die Befunde Erb's und Damsch's einerseits, und das atypische aber unzweifelhaft pathologische mikroskopische Bild meines Falles andererseits, dürfte wiederum die mangelhafte Vitalität des Muskelgewebes, seine angeborene Keimanlage zu perversem Wachsthum die gemeinsame Grundlage bilden.

Aber wie verschwindend klein ist die Zahl der histologisch untersuchten Fälle in der langen Reihe der lediglich in ihrem grob morphologischen Bilde mitgetheilten! Darum wäre es, so wenig die immer wiederkehrenden, blos casuistischen Mittheilungen heutzutage gerechtfertigt sind, zur Klärung unserer theoretischen Erkenntniss der angeborenen Muskeldefekte dringend wünschenswerth, dass die bisherigen spärlichen mikroskopischen Untersuchungen, wo immer möglich, eine eingehende und sorgfältige Nachprüfung fänden.

Literatur.

- I. Literatur über Muskeldefekte¹⁾.
1. Aberchrombie: Transaction of the Clinical Society. London 1893. S. 225 (cit. bei 105).
 2. Albinus, B. S.: Historia musculorum hominis. Leidae Batav. 1734. S. 530.
 3. Ahlfeld, F.: Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1880. S. 106.
 4. Azam et Casteret: Absence congénitale des pectoraux. Presse méd. 1897. No. 10, 3 fevr., S. 53.
 5. Bäumler: Beobachtungen und Geschichtliches über die Wirkung der Zwischen-Rippenmuskeln. Diss. Erlangen. 1860.
 6. Bartels, O.: Eine seltene Thoraxmissbildung mit congenitalen Muskeldefecten. Diss. Kiel. 1894.
 7. Bellamy, Edw.: Note on the absence of the quadratus femoris muscle u. s. w. Journ. of Anat. and Physiol. 1875. Bd. 9. S. 185.
 8. Benario, J.: Ueber einen Fall von angeb. Mangel des Musc. pector. major und minor mit Flughaut- und Schwimmhautbildung. Berl. klin. Wochenschr. 1890. No. 10. S. 225.
 9. Berger, O.: Angeborener Defect der Mm. pectorales. Tageblatt der 47. Vers. deutscher Naturforscher und Aerzte. 1874. S. 126.
 10. Derselbe: Angeborener Defect der Mm. pectorales. Jahresber. der schles. Gesellschaft f. vaterländ. Cultur. 1874. S. 187.
 11. Derselbe: Angeborener Defect der Brustmuskeln. Dieses Archiv, Bd. 72. 1878. S. 438.
 12. Bessel-Hagen: Partieller Defect der Brustumsculatur. Centralblatt f. Chirurgie. Bd. 16. 1889. No. 51. S. 924.
 13. Bettmann, S.: Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit mit Tetanie und einseit. Fehlen des M. supra. und infraspinatus. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 9. 1897. S. 331.
 14. Betz: Froriep's Tagesberichte über Natur- und Heilk. Weimar 1852. N. 211 (cit. bei 59).
 15. Bowman: A case of congen. absence of both pectoral muscles. Barthol. Hosp. rep. Bd. 30. 1895. S. 125.
 16. Bruns und Kredel: Ueber einen Fall von angeb. Defect mehrerer Brustmuskeln mit Flughautbildung. Fortschritte der Medicin. Bd. 8. 1890. No. 1. S. 1.
 17. Cheselden, W.: The anatomy of human body. London 1713—1763. Deutsche Uebers. v. A. F. Wolff. Göttingen 1790. S. 76.
 18. Cohn, E.: Ueber einen Fall v. congen. Defect des M. pect. major und minor. Diss. Leipzig 1895.
 19. Damsch, O.: Anatomische Befunde bei sogen. congenitalen Muskeldefecten. Verhandl. des 10. Congress f. innere Medicin. Wiesbaden 1891. S. 514.

¹⁾ Ueber die Abgrenzung des Gebietes, vgl. S. 198 f.

20. Damsch, O.: Krankheiten der Muskeln u. s. w. in Händb. der prakt. Medicin, herausg. von Ebstein. Bd. 3, 2. Theil. Stuttgart 1901. S. 760.
21. Deshayes: Absence congénitale des deux pectoraux gauches. Bull. soc. anat. de Paris. Bd. 48. 1873. S. 305.
22. Drachmann: Tilfaelde af medfödt mangel af musc. quadric. fem. Nord. med. Ark. 1872. Bd. 4. No. 6 u. 7 (ref. Virch.-Hirsch's Jahresber. 1872. Bd. 2, S. 457 und 1873. Bd. 1, S. 10).
23. Ebstein, W.: Angeb. Mangel der Port. sternocost. musc. peet. majoris und des M. pect. min. dext., nebst Verkümmernung der Mammilla derselben Seite. Deutsches Arch. f. klin. Medicin. Bd. 6. 1869. S. 283.
24. Eichhorst, H. Lehrbuch der klin. Untersuchungsmethoden. 4. Auflage. S. 154.
25. Erb, W.: Ein Fall von doppelseit., fast vollst. Fehlen des M. cucull. Neurol. Centralbl., Bd. 8. 1889. S. 2 u. 34.
26. Eulenburg, sen.: Sitzung der Berl. med. Gesellsch. 18. Juni 1862
27. Eulenburg, A.: Ein Fall von angeb. Anomalie der Brustmuskeln. (Vortrag im Greifswalder med. Ver.) Deutsche med. Wochenschr. 1877. No. 35. S. 413.
28. Derselbe: Part. Defekte des r. M. cucull. Neurol. Centralbl., Bd. 8. 1889. S. 342.
29. Derselbe: Part. Defekte des r. M. cucull. (Verhandl. der Gesellsch. f. Psychiatrie u. s. w.) Berl. klin. Wochenschr. 1889. No. 33.
30. Fallot: Note sur un cas d'absence congénitale des muscles pectoraux. Marseille méd. Janv. 1898.
31. Flesch: Varietätenbeobachtungen aus dem Präparirsaal zu Würzburg. Verhandl. der phys. med. Gesellsch. zu Würzburg. 1879. Bd. 13. S. 246.
32. Förster, A.: Die Missbildungen des Menschen. Jena 1865. S. 182. Taf. XII, Abb. 26 u. 27.
33. Fränkel, B.: Angeb. Mangel der Mm. pectorales der r. Seite. Berl. klin. Wochenschr. 1885. No. 3. S. 34.
34. Frickhöffer: Beschreibung einer Difformität des Thorax mit Defecten der Rippen u. s. w.) Dieses Archiv, Bd. 10. 1856. S. 474.
35. Fröhlich, F.: Der Mangel der Muskeln, insbes. der Seitenbauchmuskeln. Würzburg 1839.
36. Fromont: Anomalies musculaires multiples de la main; absence du fléchisseur propre du pouce; absence des muscles de l'éminence thénar etc. Bulletin d. l. soc. anat. de Paris. Année LXX, T. 9, F. 10. S. 395. 1895.
37. Froriep: Neuere Notizen aus dem Gebiete der Natur- und Heilkunde. Bd. 10. No. 1. S. 9. 1839.
38. Fürstner: Congenitale Muskeldefekte bei Geschwistern. Archiv für Psych., Bd. 27, Heft 2. 1895. S. 607.

39. Geipel: Ein Fall von angeb. Mangel der Muskeln d. ob. Extremitäten und Schultern. *Münch. med. Wochenschr.* 1899. No. 10. S. 318.
40. Gilis, P.: Anomalies et absence réelle du muscle demi-membraneux sur le même sujet. *Nouv. Montpellier méd.* Bd. 4. 1895. S. 681.
41. Derselbe: Anomalies et absence réelle du muscle demi-membraneux u. s. w. *Compte-r. d. l. soc. de biologie.* Bd. 2. 1895. No. 27. S. 642.
42. Greif, Georg: Drei Fälle von congenit. Defect u. s. w. *Diss. Greifswald* 1891.
43. Gruber, Wenzel: Die Mm. subscapulares maj. et min. u. s. w. *Mém. des Sav. étrangers.* St. Petersburg 1857. Tome VIII. S. 38.
44. Derselbe: Neue supernumeräre Schlüsselbeinmuskeln. *Reichert's und Du Bois Reymond's Archiv.* 1865. S. 703.
45. Derselbe: Die Musculi subscapulares. *Petersburg* 1867. S. 32.
46. Derselbe: Anatom. Miscellén: Duplicität der Vena jugularis ext. u. s. w. Mangel der Portio clavicularis des Musc. pect. maj. *Oesterreich. Zeitschr. f. prakt. Heilkunde.* 1869. No. 22. S. 385.
47. Derselbe: Mangel der mittl. Portion des Musc. deltoideus. *Dieses Archiv*, Bd. 54. 1872. S. 184.
48. Derselbe: Beobachtungen über den Mangel des M. quadratus femoris. *Dieses Archiv*, Bd. 73, S. 346. 1878.
49. Derselbe: Nachtrag zu den Beobachtungen über den Mangel des M. quadratus fem. *Dieses Archiv*, Bd. 77, S. 131. 1879.
50. Derselbe: Beobachtungen über den Mangel des Omohyoïdeus. *Dieses Archiv*, Bd. 73, S. 345. 1878.
51. Derselbe: Beobachtungen aus der menschlichen und vergl. Anatomie. Ref. *Virch.-Hirsch's Jahresber.* 1879. Bd. 1. S. 11.
52. Derselbe: Mangel beider Mm. gemelli. *Dieses Archiv*, Bd. 95. 1884. S. 180.
53. Derselbe: Mangel des M. ulnaris ext. u. s. w. *Dieses Archiv*, Bd. 99. 1885. S. 478.
54. Derselbe: Absol. Mangel des Etensor digiti quinti proprius manus u. s. w. *Dieses Archiv*, Bd. 99. 1885. S. 484.
55. Derselbe: Vollständ. Mangel des M. semimembranosus an der einen Seite und rudim. Vorkommen an der andern. *Dieses Archiv*, Bd. 103. 1886. S. 483.
56. Gunn, M.: Case of deficiency of the stylo-hyoïdeus muscle. *The New-York Journ. of Md.* 1847. Bd. 9. S. 216.
57. Guthrie, L.: Case of congen. deficiency of the abdom. muscles u. s. w. *Pathol. transact.* Bd. 47. 1897. S. 139.
58. Guttmann: Anomalie der oberen rechten Körperhälfte. *Berl. klin. Wochenschr.* 1891. No. 41. S. 1020.
59. Haeckel, Heinr.: Ein Fall von ausgedehntem angeb. Defect am Thorax. *Dieses Archiv*, Bd. 113. 1888. S. 474.

90. Hagemann: Revue d'orthopédie III (cit. bei 74).
61. Hallett, J. H.: An account of the anomalies of the muscul. system met with in the dissecting-room of the University during the years 1846—1847. Edinburgh med. and surg. Journ. Bd. 69. 1848. S. 1.
62. Haymann, N.: Ein Fall von mangelhafter Entwicklung des grossen Brustumfels bei einem 11 jährigen Knaben. Zeitschr. f. orthop. Chir. Bd. 2. 1892. S. 228.
63. Henderson, B.: Congenital absence of abdom. muscles. Trans. of the Glasgow path. and clin. soc. 1892. No. 3.
64. Henle: Handb. der syst. Anat. des Menschen. 3. Auflage. Braunschweig 1871. Bd. 1. Abth. 3. S. 88, 24, 215.
65. Hofmann: Ein Fall von angeb. Brustmuskeldefect mit Atrophie des Armes u. Schwimmhautbildung. Dieses Archiv, Bd. 146. 1896. S. 163.
66. Hutchinson, J.: Congenital deficiencies of the pectoral muscles. Archiv of Surgery. 1894. Bd. 5. S. 342.
67. Hyrtl, J.: Topograph. Anatomie. 7. Aufl. 1882. Bd. 1, S. 642.
68. Derselbe: Lehrbuch der Anatomie. 17. Aufl. 1884. S. 471.
69. Joachimsthal, G.: Ueber einen Fall von angeborenem Defect an der rechten Thoraxhälfte u. s. w. Berl. klin. Wochenschr. Bd. 33. 1896. No. 36. S. 804.
70. Joessel, J. G.: Beiderseit. Fehlen des langen Bicepskopfes. Zeitschr. f. Anat. und Entwicklungsgesch. 1877. S. 143.
71. Israel, J.: Vorstellung zweier Fälle von congenit. Missbildung im Gesicht. Berl. med. Gesellsch. 26. Juni 1895. Deutsche med. Wochenschr. Bd. 21. 1895. Vereinsbeilage S. 124.
72. Kahler: Prager med. Wochenschr. 1885. No. 8 (cit. bei 65).
73. Kaiser, Max: Ueber angeb. Pectoraldefect nebst Bemerkungen über die Rolle der Intercostalmuskeln u. s. w. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 32. 1897. Suppl.-Heft S. 174.
74. Kalischer, S.: Ueber angeb. Muskeldefekte. Neurol. Centralbl. 1896. Bd. 15. S. 685 u. 732.
75. Kausch: Vorstellung eines Falles von angeb. Def. des M. pect. maj. u. minor. Schles. Ges. f. vaterl. Cultur. 11. Dec. 1896. Deutsche med. Wochenschr. Bd. 23. 1897. Vereinsbeilage S. 64.
76. King, Staveley: Med. Times and Gaz. 1858. No. 412. (Vgl. Cannstatt's Jahresber. 1858. Bd. 4, S. 15.)
77. Kirschbaum en de Munting-Koning: Congenital Defect van de sternocostale afdeeling van den m. pect. maj. en van den m. pect. min. Psychiatr. Bladen. 1898. Bd. 3, S. 222.
78. Kobler: Ein Fall von angeb. Mangel der Mm. pectorales der r. Seite. Wiener klin. Wochenschr. Bd. 1. 1888. No. 35, S. 724.

79. Kredel: Ueber angeb. Brustumkeldefekte und Flughautbildung. Centralblatt f. Chir. 1889. Bd. 16. No. 51, S. 923.
80. Derselbe: Ueber angeborene Brustumkel-Defekte. Sitz. der 62. Vers. deutscher Naturf. u. Aerzte in Heidelberg. 1889.
81. Derselbe: Ueber angeborene Halsmuskeldefekte. Dtsch. Ztschr. f. Chir. Bd. 56. 1900. S. 398.
82. Limbeck, v.: Prag. med. Wochenschr. 1889. No 36 (cit. bei 152).
83. Linsmayer: Vorstellung eines Falles von Muskeldystrophie. Ver. f. Psych. u. Neurol. in Wien, 12. Jan. 1897. Wiener klinische Wochenschr. 1897. No. 3. S. 74.
84. Littlewood, H.: Congenital absence of both pect. muscles on the right side. Lancet. 1894. Bd. 2. S. 19.
85. Loschke: Abhandlungen der physik.-medic. Societät zu Erlangen. Bd. 1. 1810. S. 25 (cit. bei 55).
86. Macalister, Alex: On the homologies of the flexor muscles of the vertebrate limbs. Journ. of anat. and physiol. 1867. Bd. 2. S. 284.
87. Derselbe: A descriptive catalogue of muscular anomalies in human anatomy. Dublin. 1872. S. 116.
88. Derselbe: Additional observations on musc. anomalies in hum. anat., with a catal. of the princip. muscul. variations hitherto published. Transact. of the Roy. Irish Acad. Bd. 25. Dublin 1875. S. 1.
89. Mac Whinney, A. M.: On the varieties in the musc. system of the hum. body. Lond. med. Gaz. New series Bd. 2. 1846. S. 184.
90. Maguire: Congenital absence of pectoral muscles. Brit. med. Journ. 1887. Bd. 1. June 4. S. 1216.
91. Matura, E.: Ein Fall von vollk. Def. des M. pector. maj. u. min., nebst Bemerkungen über die respir. Thätigkeit der Intercostalmuskeln. Jahrbücher der k. k. Wiener Krankenanstalt. 1899. Bd. 4. S. 282.
92. Meckel, J. Fr. Handbuch der menschl. Anat. Bd. 2. Halle. 1816. S. 551, 552.
93. Derselbe: Handbuch der menschl. Anat. Bd. 4. Halle und Berlin. 1820. S. 179.
94. Morton: Absence of the glutei, gemellus inf., quadratus fem. and other muscles. Lancet. 1837. Bd. 1. S. 905.
95. Noorden, Carl v.: Zwei Fälle von angeb. Mangel der Pectoralmuskeln nebst Beobachtungen über die Wirkungen der Intercostalmuskeln. Dtsch. med. Wochenschr. 1885. No. 39. S. 667.
96. Nuhn: Untersuchungen und Beobachtungen aus d. Gebiete der Anat. und Physiol. Hft. 1. S. 19 (cit. bei 64).
97. Nunn: Drawing of a case of congenital deficiency of the latiss. dorsi and of the lower portion of the pect. maj. muscles, the pect. being wanting below the second rib. Transact. Path. Soc. London. 1858. Bd. 9. S. 427.

98. Otto, A. W.: Neue seltene Beobachtungen zur Anat., Physiol. und Pathol. Hft. 2. Berlin. 1824. S. 39.
99. Otto, A. W. Lehrb. der pathol. Anatomie. Berlin. 1830. Bd. 1. S. 247, 249.
100. Overweg: Ein Fall von angeb. Defect der Brustumskeln. Dtsch. milit.-ärztl. Ztschr. 1895. Hft. 10. S. 440.
101. Parker, R. W.: A case of an infant, in whom some of the abdom. muscles were absent. Transact. of the clin. Soc. 1894—1895. Bd. 28. S. 201.
102. Paulicky, A.: Defect der Portio sternocost. des M. pect. maj. rechterseits. Dtsch. militär-ärztl. Zeitschr. Bd. 11. 1882. S. 207.
103. Peiper: Mangel d. linken M. pect. maj. Vortrag im Greifswalder med. Verein. Dtsch. med. Wochenschr. 1891. 12. Febr. No. 7. S. 265.
104. Poland: Case of deficiency of the pectoral muscles. Guy's Hosp. Rep. 1841. Apr. S. 191.
105. Preu: L.: Ueber einen Fall von angeb. Def. rechtsseitiger Brustumskeln u. Missbildung der Hand derselben Seite. Diss. Breslau. 1897.
106. Prinz, B.: Ueber congen. Brustumskel-Defecte. Inaug.-Diss. Würzburg 1894.
107. Pulawski: Ueber eine Defectmissbildung einiger Rippen und Muskeln als Ursache einer seltenen Abnormität im Bau d. Thorax (Fissura thoracis lateralis). Dieses Archiv Bd. 121. 1890. S. 598.
108. Quain-Sharpey: Guy's Hosp. rep. S. 317 (cit. bei 65).
109. Ried: Froriep's Notizen aus d. Geb. d. Natur- u. Heilkunde. Bd. 23. S. 254 (cit. bei 32).
110. Rieder, Herm.: 14. Sitz. der Ges. f. Morph. u. Physiol. 1889. (cit. bei 113.)
111. Derselbe: Drei Fälle v. angeb. Knochen- u. Muskeldef. am Thorax. Annalen der städt. allg. Krankenhäuser zu München. München. 1894. S. 61 (ref. Schmidt's Jahrbücher Bd. 242, 1894).
112. Ritter u. Eppinger: Oesterr. Jahrbuch f. Pädiatrik. Bd. 7. 1876 S. 101 u. 201.
113. Rückert, J.: Ueber angeborenen Defect der Brustumskeln. Münch. med. Wochenschr. 1890. No. 27.
114. Sachs: A treatise on the nervous diseases of children. New-York 1895.
115. Schlesinger, H.: Zur Lehre vom angeb. Pectoralis-Rippendefect u. dem Hochstande der Scapula. Wien. klin. Wochenschr. Bd. 13. 1900. No. 2. S. 25.
116. Schlözer: Die angeb. Missbildungen des gesammten weiblichen Geschlechtssystems. Diss. Erlangen. 1842.
117. Schmidt, Ad.: Angeb. multiple Hirnnerven-Lähmung mit Brustumskel-Defect. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 10. 1897. S. 400.

118. Schwegl: Ueber Muskelvarietäten. Sitzungsberichte der math.-naturw. Classe d. Wiener Akad. d. Wiss. Bd. 34. Wien. 1859. S. 51.
119. Seitz, C.: Eine seltene Missbildung des Thorax. Dieses Arch. Bd. 98. 1884. S. 335.
120. Derselbe: Demonstration eines Thoraxdefectes mit Lungenhernie. Verhdlgn. der Vers. dtsch. Naturf. u. Aerzte. Lübeck. 1895. S. 172.
121. Skłodowski: Ueber einen Fall von angeb. rechtsseit. Mangel der Mm. pect. maj. et min. mit gleichzeit. Missbildungen der r. Hand. Dieses Arch. Bd. 121. 1890. S. 600.
122. Souques: Absence congénitale des muscles pectoraux. Soc. de Neurol. 6 févr. 1902. Presse méd. 1902. No 14, 15 févr., S. 164.
123. Souza, Antonio de: Communications sur les anomalies musculaires. Gaz. méd. de Paris. 1855. S. 184.
124. Sperino, G.: Sulla mancanza del m. semimembranoso. Giorn. d. R. Accad. di med. di Torino. 1886. 3 s. Bd. 34. S. 312.
125. Stange: Ueber einen Fall von fast vollst. Defect des r. M. eucull. u. des r. M. sternocl. Dtsch. med. Wochenschr. Bd. 22. 1896. No. 26. S. 412.
126. Stintzing: Ueber angeb. und erworbenen Defect der Brustmuskeln. Sitzungsber. d. Ges. f. Morph. u. Physiol. 4. Sitzg. 2. März 1886. S. 30.
127. Derselbe: Ueber angeb. und erworbenen Defect der Brustmuskeln. Münch. med. Wochenschr. 1886. No. 21. S. 381.
128. Derselbe: Der angeborene und erworbene Defect der Brustmuskeln, zugleich ein klin. Beitrag zur progr. Muskelatrophie. Dtsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 45. 1889. S. 205.
129. Symington: Note on a case of complete absence of both semi-membranosus muscles. J. Anat. and Physiol. Bd. 18. 1884. p. 461.
130. Tersen: Observation de deux cas d'absence congén. partielle des muscles pectoraux. Union méd. du Nord-Est. Bd. 18. Reims 1894. p. 130.
131. Testut: Anomalies musculaires. 1896 (cit. bei 4).
132. Thomson, John: On a form of congenital thoracic difformity. Teratologia. 1895, january 25.
133. Thorel: Ch.: Pathologie der Skeletmusculatur in Lubarsch-Ostertag's Ergebnisse der allg. Path., Jahrg. 6 (1899), 1901.
134. Turner, W.: Case of absence of the semi-membranosus muscle, also case of absence of gemelli and quadratus fem. I. Anat. and Physiol. 1884. p. 463.
135. Turner, W.: Absence of extensor carpi ulnaris, accessory sural muscle. Journ. of Anat. and Physiol. Bd. 19. 1885. p. 333.

136. Volkmann, A. W.: Zur Theorie der Intercostalmuskeln. Zeitschr. f. An. und Entwicklungsgesch. v. His u. Braun. Bd. II. 1877. p. 159.
137. Wolff, J.: Ueber einen Fall von angeb. Flughautbildung. Verhdlgn. der dtsch. Ges. f. Chir., 17. Congress. 1888. p. 287.
138. Wolff, J.: Ueber einen Fall von angeb. Flughautbildung. Arch. f. klin. Chir. Bd. 38. 1889. S. 66.
139. Wood, John: Variations in human myology observed during the Wintersession 1867—68 at King's Coll. Proc. of the Roy. Soc. June 1868, p. 487.
140. Yeo, Burney: Congenital absence of a portion of the pector. maj. muscle, etc. Lancet. 1873. March 15.
141. Derselbe: Case of cong. abs. of the sternal and costal portion of the pectoralis major and the pectoralis minor. Trans. Clin. Soc. London. 1873. Bd. 6. p. 95.
142. Young, E. H. Absence of sternal origin of the pect. maj. The Lancet. 1894. January 6. p. 19.
143. Ziemssen, v.: Die Elektricität in der Medicin. 1. Aufl. Berlin. 1857. S. 63. (5. Aufl. 1887, S. 269.)
144. Derselbe: Pathogenese des substantiven Lungenemphysems. Dtsch. Klinik. 1858. No. 16. S. 157.
145. Zimmermann, A.: Ein Fall von congenit. Mangel des Musc. pect. maj. und min. mit Flughautbildung. Corr.-Bl. f. Schw. Aerzte. 1893. No. 10. S. 358.
146. Zinn: Einseit. Fehlen des Platysma myoïdes. C.-Bl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. Bd. III. No. 20. S. 849. 1892.
147. Piering: Ueber einen Geburtsfall bei Atresia ani vaginalis u. rudim. Kreuzbein. Congenit. Defect des rechten Serrat. ant. maj. und des r. Rippenbogens. Zeitschr. f. Heilk. Bd. 10. 1889. S. 215.
148. Remak: Ein Fall von einseit. angeb. Defect des Platysma myoïdes. Neurol. C.-Bl. Bd. 13. 1894. No. 7.
149. Schultze, J. H.: Einige Singularia und Notabilia, so bey der sectione anatomica eines simplen Menschen observiret worden. Miscellanea phys.-med.-math. v. A. E. Büchner. Erfurt 1731. S. 252.
- 149a. Obersteiner, H.: Rückenmarksbefund bei Muskeldefecten. Wien. klin. Rundschau. Bd. 16. 1902. No. 16. S. 302.
- 149b. Marinesco, G.: Rapport des myopathies atrophiques progressives avec l'absence congénitale de quelques muscles. In: Traité de médecine et de thérapeutique de Brouardel et Gilbert. Bd. 10. 1902. S. 777.

II. Sonstige beigezogene Literatur.

150. Basch, Karl: Ueber sogen. Flughautbildung beim Menschen. Ztsch. f. Heilk. Bd. 12. 1891. S. 499.

151. Bender, O.: Ein Fall v. einseit., fast vollst. Fehlen des Musc. cucull. Münch. med. Wochenschr. 1902. 11. März. S. 412.
152. Bernhardt: Die Erkrankungen der peripheren Nerven. Bd. 11, 1. Theil der spec. Path. u. Ther. von Nothnagel. Wien 1895. S. 270, 320.
153. Butz, C.: Allgem. angeb. Muskelhypoplasie. Diss. München 1898.
154. Duchenne (de Boulogne), G. B.: Physiologie der Bewegungen. Deutsch von Wernicke. Cassel u. Berlin 1885.
155. Erb, W.: Die Thomsen'sche Krankheit (Myotonia congenita). Leipzig 1886.
156. Derselbe: Muskelbefund bei der juvenilen Form der Dystrophia muscularis progressiva. Neurol. C.-Bl. Jahrg. 5. 1886. S. 289.
157. Gowers: Handbuch der Nervenkrankheiten. Uebers. von Grube. I. Theil. S. 526.
158. Halban, J.: Die Dicke der quergestreiften Muskelfasern und ihre Bedeutung. Anat. Hefte. Bd. 9. 1893.
159. Hauck, L.: Untersuchungen zur normalen und patholog. Histologie der quergestreiften Musculatur. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 17. 1900. S. 57.
160. Kunn, Karl: Die angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen. Beiträge zur Augenheilkunde. 1895. Bd. 19.
161. Lacher, L.: Ueber Zwerchfellhernien. Dtsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 27. 1880.
162. Leonowa, O. von: Zur patholog. Entwicklung des Centralnervensystems. Ein Fall von Anencephalie, combinirt mit totaler Amyelie. Neurol. C.-Bl. 1893. Bd. 12. No. 7 u. 8.
163. Möbius, P. I.: Ueber infantilen Kernschwund. Münch. med. Wochenschrift. 1892. No. 2—4.
164. Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1894. S. 182.
165. Shakleton, W.: Report on the presence of the palmaris longue, plantaris and pyramidalis abdominis. Tr. of the R. Irish Acad. of Med. Bd. XII. p. 401.
166. Siemerling: Anat. Befund bei einseit. congenit. Ptosis. Arch. f. Psych. Bd. 23. 1892. S. 764.
167. Schwalbe u. Mayeda: Ueber die Kaliberverhältnisse der quergestreiften Muskelfasern. Zeitschr. f. Biol. Bd. 27. 1890. S. 482.
168. Thoma, R.: Vier Fälle von Hernia diaphragmatica. Dieses Archiv Bd. 88. 1882. S. 515.