



Aus der medizinischen Klinik zu Bonn.

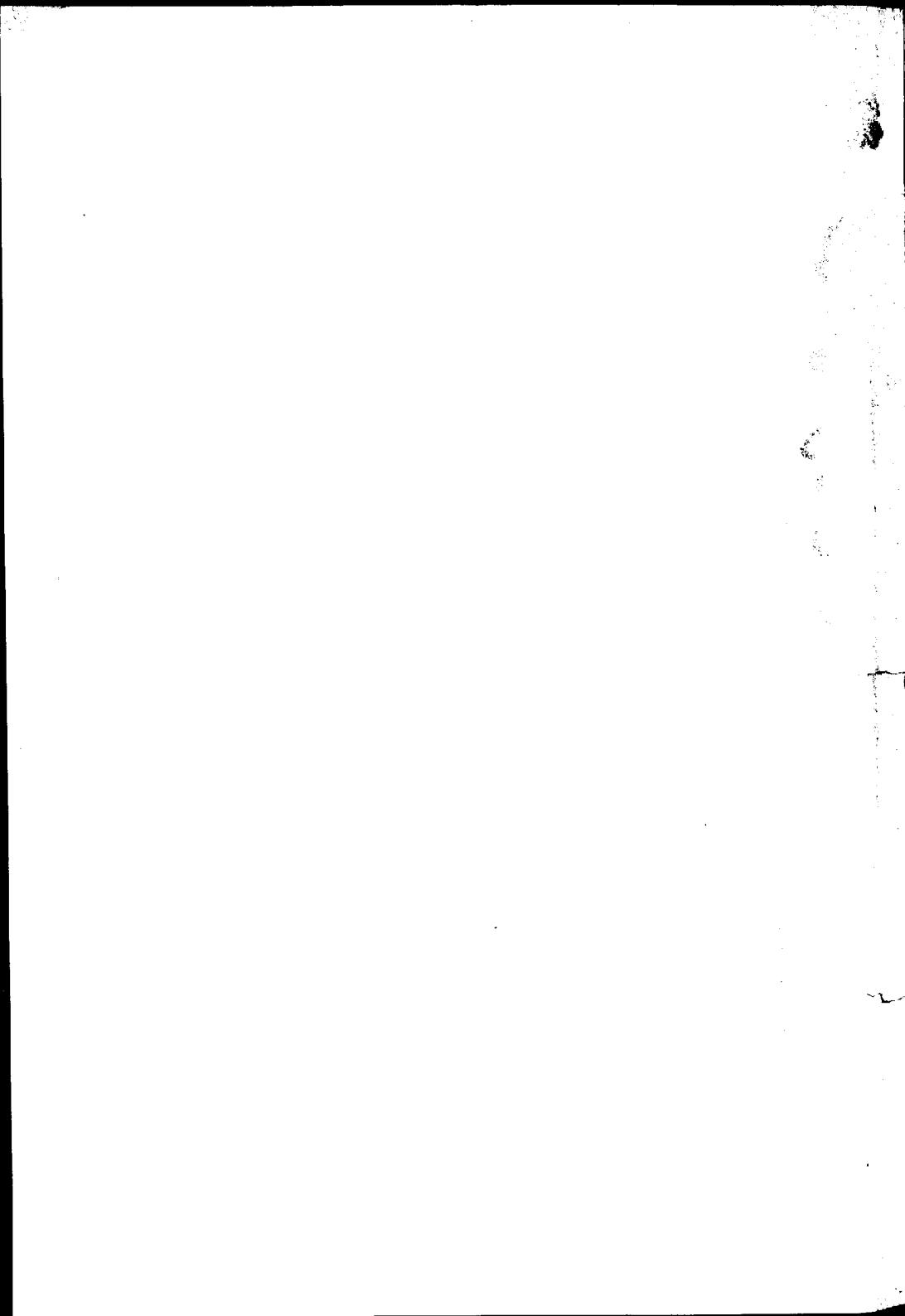
**Ein Fall
von Pseudohypertrophie der Muskeln
mit Beteiligung der Serrati antici und
mit Entartungsreaktion.**

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doctorwürde
bei der
Hohen medicinischen Fakultät
der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn
eingereicht
im Dezember 1890
von
Theodor Schenk
aus Meiderich.

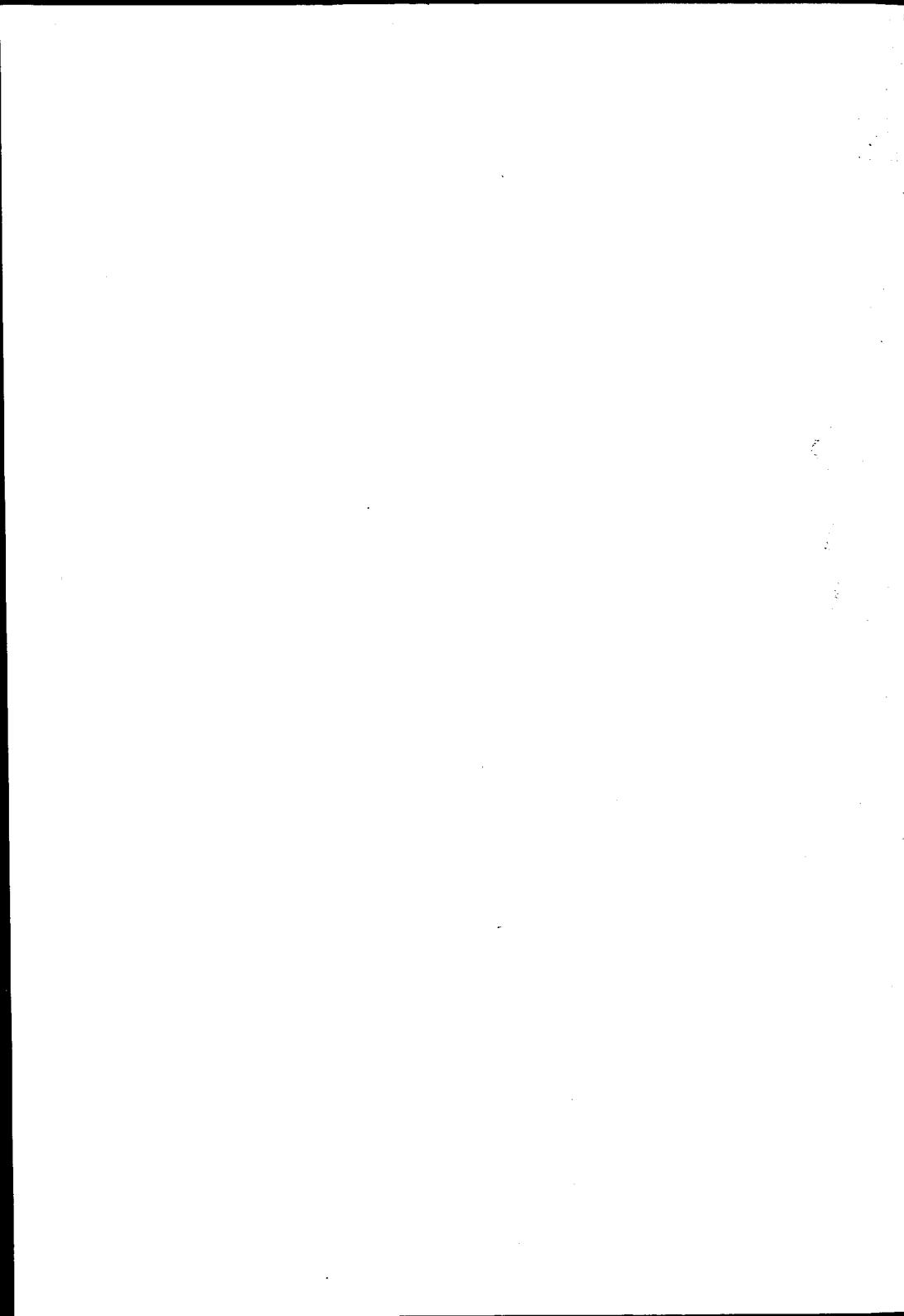


BONN 1890.

Buchdruckerei Joseph Bach Wwe.



Seinen lieben Eltern.



Wenn man zur Zeit, als Duchenne und Aran im Jahre 1850 die erste genaue Darstellung eines Falles von progressiver Muskelatrophie gaben, diese Erkrankung für eine ganz seltene Erscheinung hielt, so lehrt der nunmehr 40 Jahre lang mit grosser Heftigkeit geführte Streit der Meinungen über den primären Sitz des Leidens, die grosse Zahl der klinisch und anatomisch sichergestellten Fälle, sowie die sich stets mehrende Menge casuistischen Materials, dass diese Krankheit keineswegs so selten ist.

Vereinzelte Fälle sind vor dem Jahre 1850 beschrieben worden von Coste und Gioja (1838) Meryon etc., aber erst in dem genannten Jahre entwarfen Duchenne und Aran das erste brauchbare Bild der progressiven Muskelatrophie. Bald darauf, im Jahre 1855, sprach Cruveilhier die Ansicht aus, dass eine Erkrankung der grauen Substanz im Rückenmark die eigentliche anatomische Ursache des Leidens sei. Seitdem wurde die Frage nach dem eigentlichen Sitz der Erkrankung in zahlreichen Schriften zum Gegenstand lebhafter Für und Wider gemacht. Erst der neueren Zeit war es vorbehalten, durch sorgfältige Sichtung und Sonderung alles nicht Hierhergehörige zu streichen und so das Krankheitsbild zu fixieren. Namentlich die gründlichen Arbeiten von Erb und Fr. Schultze trugen wesentlich zu dieser Klärung bei; doch ist die Streitfrage bis heute noch nicht entschieden.

Durch die Güte des Herrn Prof. Fr. Schultze ist es mir gestattet, einen klinisch genau beobachteten Fall von Pseudohypertrophie zu veröffentlichen, der dadurch Interesse bietet, dass sich bei ihm eine Beteiligung des Serrat. antic. maj. an der Pseudohypertrophie und vor allem Entartungsreaktion vorfindet.

Friedrich Wilhelm Horn, 14 Jahre alt, aus Gilchen bei Stieldorf im Siegerlande.

Anamnese: Die Eltern sollen beide gesund sein; 2 Geschwister starben an Diphtherie, 2 an Krämpfen. Die übrigen 6 Geschwister angeblich gesund. Patient hat mit 3 Jahren Masern gehabt. Bis vor anderthalb Jahren konnte er noch gehen. Von Geburt an waren die Waden und Oberschenkel dick, aber nicht in dem Masse wie jetzt. Die starke Anschwellung begann vor etwa anderthalb Jahren. Auch sollen stets einzelne Muskeln der Arme etwas dicker, andere dünner als normal gewesen sein, und die Kraft der Arme früher grösser.

Status praesens, 28. April 1890:

Die Messung der Extremitäten gibt folgende Resultate:

Wade: rechts 32 cm

links 34 cm

Oberschenkel: rechts 38,5 cm

links 36 cm

bei horizontaler Lage 12 cm oberhalb des oberen Patellarrandes gemessen.

Unterarm: a) rechts 12 cm

links 12 cm

gerade über dem Handgelenk gemessen.

b) rechts 21,5 cm

links 21,75 cm

3 cm unterhalb des Olecranon gemessen, bei gestreckter Haltung des Armes; links etwas unterhalb der dicksten Stelle.

Oberarm: rechts 19 cm.

links 19 cm

beiderseits in der Mitte gemessen.

Untere Extremitäten: Die Waden sind enorm hypertrophisch; die Muskulatur hart. Die Oberschenkelmuskulatur im Vergleich zum Unterschenkel schwach entwickelt. Die Glutaei mächtig entwickelt und namentlich in ihren oberen Teilen prominent. Der rechte Gastrocnemius in seinem oberen Teile gleichmässig wulstig vorgetrieben, von derber Consistenz. Links derselbe Befund.

Neben der oberen Hälfte der Tibia findet sich eine stärkere Prominenz der Peroneus-Muskulatur, die links etwas weniger ausgesprochen ist.

An der Rückseite des Fusses, der Wadengegend, der Aussenseite des Fusses ist beiderseits bei einer Zimmerwärme von $14\frac{1}{2}^{\circ}$ R. die Haut blaurot und schwach marmoriert. Rechts ist die Marmorirung nicht so stark ausgeprägt.

Die Extensoren am Oberschenkel sind beiderseits voluminos; die Flexoren daselbst beiderseits bauchig vorgetrieben, besonders stark der Biceps.

Beide Beine können nicht vollständig gestreckt werden. Es besteht beiderseits pes varo-equinus, und es gelingt nicht, diese abnorme Stellung passiv auszugleichen.

Rumpf: Starke eiförmige Prominenz beider Sacrolumbales beim Sitzen, die sich sehr hart anfühlen. Die Rippenheber ragen in ihrem unteren Teile stärker hervor.

Unterhalb des unteren Skapularwinkels beiderseits beginnt eine Vorwölbung, welche sich in die Seite hinein

bis in die vordere Axillarlinie erstreckt und mit halbmondförmigen Contouren vorspringt, wobei der untere Contour nach unten convex ist: dem Serrat. antic. maj. angehörig. Die Breite des Wulstes beträgt rechts wie links 13 cm; beiderseits ist der Wulst von teigiger Consistenz.

Die Muskulatur der Schulterblätter ist ebenfalls sehr stark entwickelt. Der musc. infraspinatus tritt beiderseits stark hervor. Der Cucullaris-Rand ist nach oben zu normal entwickelt. An den Bauchmuskeln finden sich keine abnormen Prominenzen. Die Pectorales maj. et min. sind bis auf geringe Spuren verschwunden, ebenso die Latissimi dorsi.

Obere Extremitäten: Die Deltoiden sind stark hypertrophisch, ebenso die Triceps-Muskeln. Der linke Deltoides ist knollig, etwas unregelmässig vorgetrieben, und wird durch eine tiefe Furche vom Triceps-Bauche abgetrennt, sodass an dieser Stelle der Umfang des Oberarmes nur 16 cm beträgt. Der linke Triceps ist stark bauchig vorgetrieben, knollig und ziemlich derb anzufühlen. Biceps und Brachial. int. sind nur als schwache Stränge vorhanden.

Am Unterarm scheint der Supinator long. zu fehlen, während die Extensionsmuskulatur in knölliger Weise erheblich vorspringt und sich derb anfühlt. Die Flexoren sind ebenfalls etwas derber anzufühlen, ragen in ihrer oberen Hälfte mehr nach den Seitenteilen vor und zeigen eine schwache Convexität nach der Volarseite hin. Die Muskeln des Thenar, Hypothenar, sowie die Interossei erscheinen normal.

Rechts genau derselbe Befund wie links. Die Dicke des rechten Armes unterhalb des Deltoides-Ansatzes beträgt 16,5 cm.

Kopf: Am Gesicht tritt die Zahnenreihe des Unterkiefers hinter die des Oberkiefers etwas zurück. Die Oberlippe scheint etwas dicker als die Unterlippe zu sein. Die Masseteren sind etwas ungleich: der linke Masseter etwas stärker entwickelt als der rechte. Runzelung der Stirn, Schluß der Augen, Heben der Lippen, Kontraktion des Orbicul. oris ganz normal. Zunge von normaler Größe, fast ohne fibrilläre Zuckungen.

Motorische Kraft:

1) obere Extremitäten: die Druckkraft der linken Hand sehr herabgesetzt; bei Druck auf das Dynamometer gar kein Ausschlag. Auch der Opponens ist nicht von erheblicher Kraft. Die Interossei in Bewegungen normal, aber fast kraftlos. Rechts dasselbe Verhalten wie links.

Die Hand kann nicht vollständig gestreckt, wohl aber gebeugt werden.

Die Supination gelingt nur bis zum rechten Winkel; die Pronation ist annähernd normal.

Die Beugung des Unterarms normal ausgiebig, aber ohne Kraft; ebenso die Streckung.

Abduktion des Armes ist möglich bis zu $\frac{1}{2}$ R. Serrat. antec. maj. ist unwirksam. Adduktion des Armes ist nicht möglich; der Latissimus dorsi ist ohne Kraft.

Hebung der Schultern ist nur in geringer Ausdehnung möglich. Beim passiven Heben der Schultern „steigen diese sofort bis zu den Ohren empor.“ Adduktion der Schulterblätter unmöglich, ebenso Ein- und Auswärtsrollen des Armes beiderseits.

2) Rumpf: Aufsetzen ohne Hilfe unmöglich. Beim Sitzen ist eine nach vorn übergebeugte Haltung bemerkbar. Bei passiver Erhebung des Kranken ist eine schwache Kontraktion der Recti wahrnehmbar.

3) Untere Extremitäten: Stehen ist unmöglich. Der Ileopsoas l. ist minimal kontrahierbar, rechts ebenso. Extension des Unterschenkels möglich, aber von nahezu keiner Kraft. Adduktion der Beine gelingt; Beugung derselben ist nur durch eigentümliche Fussbewegungen und nur zum Teil ausführbar. Die Zehen können nicht vollständig gestreckt werden. Dorsalflexion der Füsse ist nur durch Kontraktion des Tibial. antie., die rechts stärker ist als links, ausführbar.

Die Kraft des Gastrocnemius ist beiderseits gering.

4) Kopf: Beim Aufheben des Kranken fällt auf, dass er den Kopf nach hinten sinken lässt. Seitwärtsbewegung des Kopfes ist möglich, wird aber sehr langsam ausgeführt, ebenso Rückwärtsbewegung. Hinter dem Ansatz des Sterno-cleido-mastoideus in der Gegend des Cucull. und Splenius zeigt sich eine etwas stärkere Prominenz, hauptsächlich des Cucull. und Splenius.

Stehen und Gehen ist unmöglich. Die Wirbelsäule ist auffallender Weise gerade; es gelingt aber die vollständige Streckung der Hüftgelenke nicht.

Sensibilität und Hautreflexe normal. Patellar-Reflexe beiderseits sehr schwach; kein Achillesschnenreflex, kein Fussklonus.

Sphinkteren, Sinnesorgane und innere Organe normal.

Nirgends an der gesammten Muskulatur fibrilläre Zuckungen.

Die elektrische Untersuchung ist von Herrn Prof. Fr. Schultz vorgenommen worden; sie ergibt folgenden Befund:

1) faradisch: Im Biceps, in den Extensoren, im Deltoides ist die Erregbarkeit bedeutend herabgesetzt. Die Kontraktion schwindet nach Wegnahme der Elektroden

auffallend langsam. Der linke Supinat. long. ist unerregbar.

Die Erregbarkeit des Gastrocnemius ist links stärker als rechts, ebenso 1. die Kontraktionsfähigkeit der Peroneus-Muskulatur stärker als rechts.

Pectoral. maj. und Serrat. antic. maj. sind erregbar.

2) galvanisch: Erregbarkeit im linken Quadriceps sehr schwach; AnSZ > KSZ, kurze Zuckungen.

Erregbarkeit des rechten Quadriceps sehr herabgesetzt.

Im Gastrocnemius kurze Zuckungen, auch im Peroneus-Gebiet links kurze Zuckungen.

Im Deltoides links keine deutliche träge Zuckung.

Im linken Biceps frühzeitig eintretender KSTe und auch sehr früh eintretender AnSTe.

In den Extensoren des linken Vorderarmes kurze KSZ, die stärker ist und früher kommt als die AnSZ.

Im rechten Pectoral. maj. kurze Zuckung.

Im Orbicul. oris keine deutliche Zuckung; die direkte KSZ ist etwas stärker als die AnSZ.

Im rechten Biceps keine deutliche Zuckung.

Im unteren Abschnitt des rechten Deltoides tritt bei wirksamen Stromstärken sofort und zwar langsam eine deutliche tonische Zuckung ein, langsame, deutliche Anoden-zuckung und auch, wenn auch in geringerem Grade, Kathoden-zuckung, und zwar ist gleich die erste wirksame Zuckung träge und langsam. Die Zuckungen erinnerten an peristaltische Bewegungen.

Im rechten Serrat. antic. maj. kurze KSZ > AnSZ.

Erb hat in seiner jüngst erschienenen Arbeit [Dystrophia muscularis progressiva (Volkmann's klin. Vorträge N. F. Nr. 2, Mai 1890)] typische Bilder der von ihm unter dem gemeinsamen Namen der Dystrophia muscularis progressiva zusammengefassten Formen der progressiven Muskelatrophie myopathischer Natur entworfen. Es sei mir gestattet, dasjenige der Pseudohypertrophie in kurzen Zügen wiederzugeben:

„Philipp Arnold, ein neunjähriger Junge vom Lande, stammt aus einer anscheinend ganz gesunden Familie, hat aber einen siebenjährigen Bruder, der an der gleichen Krankheit leidet. Die Eltern und zwei Geschwister gesund.

Der Kleine lernte rechtzeitig laufen, „aber schwer und konnte nie springen“; litt im 2. Lebensjahr an Krämpfen. Seit 4—5 Jahren sollen die Waden dicker geworden sein. Das Gehen war erschwert und wackelig. Die Intelligenz des Knaben ist sehr mangelhaft, er kam in der Schule nicht mit.

Atrophisch und paretisch sind: Die Pectorales (bis auf kleine Reste), die Latissimi dorsi, der Biceps und Brachialis int. beiderseits, die Supinatores longi (fast völlig fehlend), die Bauchmuskeln.

Hypervoluminos und paretisch sind: Die Deltoidei, Rhomboidei, Infraspinati, Seirati antici, welche einen die Skapula umgebenden starken Wulst bilden, die Tricipites, die Extensori und Flexores am Vorderarm, die sich bei aktiven Bewegungen knollig kontrahieren.

Die Rückgratsstrekker sind hochgradig paretisch, von oben herab bis zur Höhe des 1. Lendenwirbels etwa deutlich atrophisch, von hier abwärts jedoch bis zum

Kreuzbein in 2 dicke, sich weich anführende Wülste verwandelt, hypervoluminös.

Anscheinend ganz normal sind die Cucullares und Sternocleido-mastoidei, die Supraspinati, Teretes und Subscapulares und die kleinen Handmuskeln.

Die unteren Extremitäten zeigen ein geradezu kolossales Volumen. Die Glutaei sind massig, hypervoluminös, etwas weich und paretisch.

Die Oberschenkelmuskeln sind kolossal hypervoluminös, prall und fest, bei Kontraktion in knollige, höckerige Massen verwandelt und ziemlich kräftig. Ganz ebenso die Gastrocnemii, die vordere Unterschenkelmuskulatur dagegen hypervoluminös und etwas paretisch.

Die Füsse sind in leichter Equinus-Stellung. Der Gang watschelnd, unbeholfen; das Aufrichten geschieht in der charakteristischen Weise: der Knabe klettert an den eigenen Beinen sozusagen in die Höhe.

Sucht man ihn an den Schultern in die Höhe zu heben, so steigen die Schultern sofort bis zu den Ohren empor.

Die Muskeln fühlen sich grösstenteils weich und schlaff an; die Waden- und Oberschenkelmuskeln aber mehr prall und fest; keine fibrillären Zuckungen. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist überall hochgradig herabgesetzt; ebenso ihre faradische und galvanische Erregbarkeit (in verschiedenem Grade). Die Zuckungen bei direkter Reizung haben wohl etwas Schwerfälliges, aber es besteht sicher keine Entartungsreaktion.

Sensibilität überall normal; Hautreflexe ebenso. Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten nicht auszulösen, an den unteren deutlich und lebhaft.

Sphinkteren, Sinnesorgane, innere Organe normal. Geistige Entwicklung sehr mangelhaft. "



Vergleichen wir nun unseren Fall mit diesem von Erb entworfenen typischen Bilde der Pseudohypertrophie, so finden wir eine fast völlige Uebereinstimmung in allen wesentlichen Einzelheiten der Erkrankung. Einen sehr bemerkenswerthen Unterschied bietet aber unser Fall dadurch, dass sich bei ihm unzweifelhaft Entartungsreaktion gezeigt hat.

Bevor ich aber auf diese näher eingeho, muss ich noch einer Seltenheit der Lokalisation des Leidens Erwähnung thun, nämlich des Ergriffenseins der Serrati antic. maj. von der Pseudohypertrophie. Erb hat diese Erscheinung allerdings in sein typisches Bild aufgenommen, trotzdem bildet sie eine grosse Seltenheit. Unter den 81 Fällen von Pseudohypertrophie, welche Friedreich in seinem mit so vielen Fleiss und Scharfsinn verfassten Werke: „Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie“ zusammengestellt hat habe ich die 27 Fälle bis...

Fall 56: Hypertrophie des Serrat. antic. maj. namentlich rechts.

Fall 57: Serrat. antic. maj. rechts ungewöhnlich stark entwickelt.

Unter den 12 Beobachtungen von Pseudohypertrophie, welche Erb in seiner im Jahre 1883 erschienenen Arbeit: „Ueber die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sog. Pseudohypertrophie der Muskeln“ (Deutsch. Archiv f. klin. Med. Bd. 34, 1884) aufgeführt hat, befindet sich keine einzige mit Pseudohypertrophie der Serrat. antic. maj., ausgenommen vielleicht Beobacht. 6.

Beobachtung 1: Serrat. antic. maj. beiderseits total geschwunden.

Beobachtung 2: Serrat. antic. maj. rechts nahezu fehlend, links nur mässig affiziert.

Beobachtung 3: Serrat. antic. maj. beiderseits fehlend; Serratuslähmung von früher Jugend an (43 J. alt).

Beobachtung 4: Serr. antic. maj. beiderseits total fehlend.

Beobachtung 5: Serrat. antic. maj. rechts vollkommen atrophisch und gelähmt, links nur paretisch.

Beobachtung 6: Serrat. antic. maj. beiderseits vollkommen frei und sehr gut entwickelt.

Beobachtung 7: Serrat. antic. maj. beiderseits etwas geschwächt.

Beobachtung 8: Serrat. antic. maj. hochgradig atrophiert.

Beobachtung 9: Bauch- und Rückenmuskeln hochgradig paretisch und atrophisch; keine Hypertrophie.

Beobachtung 10: Schwäche und Atrophie der Rücken- und Lendenmuskeln.

Beobachtung 11: Grosse Schwäche der Rücken-

muskeln; Cueullares, Latissimi dorsi etc. total geschwunden.

Beobachtung 12: Serrat. antic. maj. erscheint noch normal.

Erb sagt selbst in eben dieser Schrift, dass aus fast allen Beobachtungen (Friedreich, J. Ross, Fr. Schultze, O. Berger, Brieger, Gowers) die fast konstante Atrophie der Pectoroles, Latissimi, Cueullares, Serrati etc. hervorgeht. Ferner gibt er in seiner Dystrophia muscul. progressiva bei einer allgemeinen Uebersicht der Lokalisation des Leidens für einigermassen entwickelte Fälle als vorwiegend atrophisch den Pectoral maj. et min., den Cucularis, Latissimus dorsi, Serrat. antic. maj. etc. an.

Unter den neueren Beobachtungen vom Jahre 1887 an finde ich nur einen Fall, den ersten Fall von Hitzig (Beiträge zu der Lehre der progr. Muskelatrophie, Berl. Klin. Wochenschr. XXV, 25. 35. 1888), bei dem Hypertrophie der Serrati konstatiert ist.

Es ergibt sich aus alledem, dass eine Beteiligung der Serrati antic. maj. an der Pseudohypertrophie klinisch nur äusserst selten beobachtet worden ist, und dass jedenfalls in einem „klassischen“ Bilde die Serrati antic. als atrophisch angegeben werden müssen, wenn gleich die Beteiligung oder Nichtbeteiligung derselben an der Pseudohypertrophie für die Differential-Diagnose unzweifelhaft von keinem Werte ist.

Eine viel interessantere und für die Streitfrage über die Natur und den Sitz des Leidens sehr bemerkenswerthe Erscheinung bietet unser Fall in dem Vor-

handensein von EaR im rechten Deltoides. Im unteren Abschnitt desselben trat bei wirksamen Stromstärken sofort und zwar langsam eine deutliche tonische Zuckung ein, langsame, deutliche Anodenzuckung und auch, wenn auch in geringerem Grade, Kathodenzuckung, und zwar war gleich die erste wirksame Zuckung träge und langsam. Die Zuckungen erinnerten an peristaltische Bewegungen.

Für den Nachweis einer Entartungsreaktion werden folgende Momente gefordert:

- 1) Steigerung oder Herabsetzung der galvanischen Erregbarkeit, je nach dem Stadium der Entwicklung der Degeneration der Muskeln.
- 2) Veränderung der Zuckungsformel (quantitative Entartungsreaktion).
- 3) Zuckungsträgheit (qualitative Entartungsreaktion).

Alle diese Forderungen und vor allem die dritte, die als die wesentlichste betrachtet wird und das eigentliche Kennzeichen der Entartungsreaktion sein soll, erfüllt in unserem Falle der rechte Deltoides.

In einem unzweifelhaften Falle von Pseudohypertrophie finden wir Entartungsreaktion, ein Phänomen, dessen Vorkommen bei der Pseudohypertrophie und den verwandten Formen der Dystrophia muscul. progressiva bis vor wenig Jahren und auch noch bis in die neueste Zeit hinein von den namhaftesten Autoren bestritten worden ist. In früheren Jahren schon sind einige Fälle gesehen worden, fanden aber wenig Beachtung, bis der Zimmerlinische Befund (träge Zuckungen in beiden M. pectoral. maj. bei hereditärer Muskelatrophie) und vor allem der Fall von Fr. Schultze in der inhaltsreichen Arbeit: „Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund und ähnliche

Krankheitsformen“ publiciert wurden. Im letzteren Falle constatierte Erb im linken M. deltoides deutliche träge Zuckungen und zwar AnSZ > KSZ; ferner auch am ersten und vierten Interosseus und an der linken Peroneus-Muskulatur unzweifelhafte Entartungsreaktion. Trotzdem fand Fr. Schultz das Rückenmark und peripherie Nervensystem auch bei der genauesten Untersuchung frei von solchen Veränderungen, wie sie bei der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie schon in frühen Stadien sich vorfinden; vor allem zeigte sich keine Atrophie der Ganglionzellen.

Sind nun diese Befunde auch noch gering an Zahl, und ist es auch weiterer Forschung noch vorbehalten, den sicheren Nachweis für das Vorkommen von Entartungsreaktion bei primären Muskelerkrankungen zu bringen, so wird man dennoch auch jetzt schon die Behauptung fallen lassen müssen, dass eine konstatierte Entartungsreaktion mit Sicherheit auf eine Erkrankung des Nervenapparates schliessen lasse. Vor allen Dingen wird man das Vorhandensein der Entartungsreaktion nicht mehr als untrügliches differential-diagnostisches Moment bei spinalen und myopathischen progressiven Muskelatrophien gelten lassen können, wie dies in den verschiedensten Lehrbüchern, auch noch in der neuesten Auflage der spec. Pathologie und Therapie von Strümpell, ferner von Erb noch in seiner jüngsten Schrift geschieht, welch' letzterer sich allerdings vorsichtigerweise in einer Anmerkung dahin ausspricht, dass „das Fehlen der Entartungsreaktion bei der Dystrophie die fast ausnahmslose Regel bilde“, während er für die Differential-Diagnose das Vorhandensein von Entartungsreaktion ohne irgendwelche Einschränkung als ein Symptom der „Amyotrophia spinalis progr.“ aufführt.

Sodann verdienen noch zwei Besonderheiten unseres Falles erwähnt zu werden. Zunächst scheint das Gesicht in geringem Grade an der Pseudohypertrophie beteiligt zu sein, da die Oberlippe etwas dicker erscheint als die Unterlippe und der linke Masseter etwas stärker entwickelt ist als der rechte. Weitere Gesichtsveränderungen sind aber zur Zeit nicht zu konstatieren.

Ferner finden wir auffallenderweise die Wirbelsäule gerade und keine Lendenlordose, die bei der Pseudohypertrophic fast stehende Regel ist.

Fibrilläre Kontraktionen sind in unserem Falle, trotzdem der Pat. mehrere Monate lang in der Klinik weilte, niemals beobachtet worden, abgesehen von geringen Andeutungen von fibrillären Zuckungen an der Zunge, denen aber keine Bedeutung beizumessen ist, da fibrilläre Zuckungen gerade an der Zunge auch bei völlig Gesunden vorkommen können.

Die Sehnenreflexe sind zum Teil geschwunden, zum Teil schwach vorhanden; die Hautreflexe sind normal.

Die so oft gefundenen Retraktionen einzelner Muskeln bietet auch unser Fall dar: beide Beine können nicht vollständig gestreckt werden; es besteht beiderseits pes varo equinus, und es gelingt nicht, diese abnorme Stellung auszugleichen. Hier dürfte wohl die Friedreich'sche Erklärung zutreffend sein, dass „bei dem Vorhandensein einer grösseren Masse noch kontraktionsfähiger Elemente an gewissen Muskeln gegenüber ihren in der Degeneration weiter fortgeschrittenen Antagonisten das Gleichgewicht der tonischen Muskelwirkung gestört wird, und dadurch Teile dauernd in eine abnorme Stellung versetzt werden.“

Ferner ist die bei der Pseudohypertrophie fast regelmässig konstatierte blaurote Marmorierung der Unterextremitäten vorhanden.

Die Intelligenz ist völlig normal. Der kleine Pat. ist ein lebhafter, geweckter Knabe, der für alles, was um ihn vorgeht, Interesse zeigt. Er war bald in der Klinik der Liebling seiner Umgebung. Eine Schule hat er nie besucht und versteht trotzdem er einer in dürftigen Verhältnissen lebenden Familie entstammt, lediglich gut zu lesen und zu schreiben. Die Kunst des Rechnens hat er sich allerdings noch nicht angeeignet.

Die Behauptung, dass sich in der Mehrzahl der Fälle von Pseudohypertrophie eine Störung der Intelligenz vorfände, trifft nicht zu. Friedreich sagt über diesen Punkt mit vollem Recht: „In einem Teil der Fälle muss der Defekt innerhalb der intellektuellen Sphäre offenbar wesentlich auf Mangel des Unterrichts und Vernachlässigung der Erziehung und geistigen Pflege der schon in den ersten Lebensjahren erkrankten und meist der niederen Klasse angehörigen Kinder bezogen werden.“

Sensibilität, Sinnesorgane, alle inneren Organe, Sphinkteren sind normal.

Aetiologisch ist in unserem Falle nichts zu ermitteln; erbliche Belastung ist nicht nachweisbar.

Als Anhang ist die Photographie des kleinen Patienten beigegeben.

Es sei mir gestattet, noch kurz die neueren, vom Jahre 1887 an in der Litteratur gesammelten Fälle von Pseudohypertrophie hinzuzufügen; dieselben sind meist nach Schmidt's Jahrbüchern und Cannstatt's Jahresberichten referiert.

C. Westphal: Zwei Schwestern mit Pseudohypertrophie der Muskeln (Charité Annalen XII, pag. 447, 1887).

In der Familie der beiden Kranken war eine ähnliche Krankheit nicht vorgekommen. Die Ernährung war sehr dürfsig gewesen.

Die ältere Schwester hatte schon in früher Jugend an Schwäche des Rückens gelitten. Allmählich waren die Beine, dann die Arme dicker und schwächer geworden. Zuletzt war auch das Gesicht dicker geworden.

Im 24. Jahre waren die Weichteile der Wangen- und Kinngegend sehr stark entwickelt. Die Wirkung der Mundmuskeln war schwach. Die Wirkung des linken Facialis überwog die des rechten. Allgemeine Wucherung des Unterhautfettgewebes. Parese der Glieder, am stärksten in den oberen Abschnitten. Einfache Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit. Die Kr. starb bald.

Sektionsbefund: Bei der mikroskopischen Untersuchung Nervensystem normal.

2. Fall: Die jüngere Schwester zeigte ein dem der älteren ganz ähnliches Krankheitsbild. Auch bei ihr waren die unteren Abschnitte des Gesichtes verdickt, waren die Bewegungen der Mundmuskeln etwas mangelhaft. Beim Sprechen hing die Unterlippe etwas nach abwärts, auch für gewöhnlich stand der Mund etwas offen, und wurde die Unterlippe vorgestreckt.

Buss, O. Zur Lehre von der Dystrophie museul. progr. (Berl. Klin. Wochenschrift Nr. 4 1887.)

1. Fall: Es bestanden gleichzeitig die Symptome der Pseudohypertrophie wie die, welche Erb als juvenile Form bezeichnete. Die Beobachtung ist daher sehr geeignet, die Zusammengehörigkeit aller dieser Formen darzuthun.

2. Fall: Der zweite Kranke bot im Wesentlichen nur eine sehr beträchtliche Muskelschwäche ohne ausgesprochene Atrophie oder Hypertrophie der Muskeln aber sonst mit den klinischen Zeichen der Pseudohypertrophie (im Gang etc.) dar, ein Vorkommnis, wie es bisher nur selten konstatiert worden ist. [Gleichgewicht zwischen Atrophie und Hypertrophie!]

Ueber einen Fall von juveniler progressiver Muskelatrophie mit Beteiligung der Gesichtsmuskulatur, von Prof. M. Bernhardt. (Berl. Klin. Wochenschrift XXIV. 41, 1887).

Ein 18jähriges Mädchen aus gesunder Familie klagt seit einem Jahr über Schwäche der Arme. Es bestand Atrophie der Cucullares, Latissimi, Bicipites, Brachial. intern. Supinat. long.; Hypertrophie der Deltoiden. Keine fibrillären Zuckungen. Einfache Herabsetzung der elecrt. Erregbarkeit; Erloschensein derselben im Biceps, Brachial. intern. Supinat. long. Kräftige Waden, Atrophie des M. tib. antie. mit Aufhebung der elektr. Erregbarkeit. Atrophie der Lippenmuskeln; Lippen nach aussen umgebogen. Unmöglichkeit zu pfeifen, rire en travers. Orbicul. palp. normal.

Dr. S. Singer, Zur Kenntnis der primären Myopathie (Prager Zeitsehr. für Heilk. Bd. VIII S. 229. 1887.)

I. Eine 34jährige, angeblich aus nicht nerven-

kranker Familie stammende Tagelöhnerin war im 11. Jahre an Schwäche der Glieder erkrankt und im 14. Jahre im Prager Krankenhouse wegen Paralysis pseudohypertrophica behandelt worden. Sie hatte seit dem 24. Jahre an allgemeiner Hinfälligkeit gelitten und war immer mehr abgemagert. Sie hatte drei mal geboren. Die Kr. war eine kl. schmächtige, blassie Person. Atrophisch waren die M. M. pectorales maj. latissimus, serrat. antic. maj., teres. sacrolumbal., biceps und brachial intern., deltoides zum Teil, supra- und infraspinatus, die Bauchmuskeln, die Beinmuskeln.

Nicht atrophisch, aber paretisch waren die Cucullares, hypertrophisch Tricipites und der untere Teil der Deltoiden. Keine fibrillären Zuckungen. Entartungsreaktion wurde nicht gefunden. Kr. starb an Pneumonie. An Gehirn, Rückenmark, Nerven nichts Auffällendes. Auch mikroskopisch wurde bis auf eine Asymmetrie der grauen Substanz im Lendenmark nichts Abnormes gefunden.

II. Ein 34jähriger Glasschleifer konnte seit zwei Jahren nicht mehr pfeifen und litt seit ebenso lange an Schwäche und Abmagerung der Arme, welche nach einer Luxation des linken Vorderarmes zuerst im linken Arm aufgetreten waren. Es fand sich unter anderem Parese der Lippen, Erweiterung der Lidspalte und Pupillen, besonders rechts Schwund der M. M. pectoral., cucull., serrati antic. maj., latissimi, der Oberarmmuskeln, des unteren Teils des linken und der Clavicularportion des rechten Deltoides. Hypertrophie der übrigen Deltoides-Teile. Wie die hypertrophischen Deltoiden erscheinen dem Gefühl nach verschiedene Vorderarmmuskeln als auffallend derb. Cyanose und Marmorierung der Vorderarme und Hände.

Leichtes Erröten und Schwitzen des Gesichts.

Später Atrophie der Vorderarmmuskeln, besonders der Supinat. longi. Nie fibrilläre Zuckungen. Keine Entartungsreaktion.

Wie andere Autoren ist auch Singer der Ansicht, dass die verschiedenen Formen des primären Muskelschwundes nur Spielarten derselben Krankheit sind, eine Ansicht, für welche auch die Übereinstimmung des anatomischen Befundes in den beiden klinisch verschiedenen „Typen“ angehörenden Beobachtungen Singer's spricht.

Generalstabsarzt Dr. T. Hashimoto, Tokio, Japan. Ueber Pseudomuskelhypertrophie (Zeitschrift für klin. Med. XII., 3. 1887.) M. K. $7\frac{1}{2}$ Jahre alt, in der Familie sonst keine Nervenkrankheiten. Patientin von mittlerer Körperentwicklung, kann ohne Beihilfe nicht gehen, sieht idiotisch aus. Die 5 Sinne sind normal. Die Sprachfähigkeit scheint etwas mangelhaft zu sein.

Wadenmuskeln, Adduktoren, Glutaei auffallend dick; Brustumskeln und Rückenmuskeln dagegen abgemagert. Oberarmmuskeln besitzen knotige Verdickungen; die Haut der Unterextremitäten empfindet Kälte und Wärme, aber ihre Muskulatur ist für Elektricität reaktionslos.

E. Hitzig, Beiträge zu der Lehre von der progressiven Mukelatrophie (Berl. klin. Wochenschr. XXV. 25. 35. 1888).

1) Fall. Landwirt B., 24 Jahre alt. Atrophie der Muskulatur besteht nirgends; höchstens könnte man eine mässige Differenz des linken Pectoral maj. gegen den rechten stark entwickelten so auffassen.

Hypertrophisch: Supraspinat. Teres maj., welche als dicke Wülste der Skapula aufliegen, Latissimus, Biceps, Deltoides, namentlich in der mittleren Portion,

Serrat. antie. maj. und Supinat long., endlich Rectus abdominis.

Hypertrophie rechts ausgesprechener als links.

Die Waden sehr kräftig entwickelt.

In der mittleren Partie des Delt., im Triceps linkerseits werden fibrilläre Muskelzuckungen beobachtet.

Lebhafte Sehnenreflexe.

Die elektrische Untersuchung ergibt eine Steigerung der intra- und extramuskulären faradischen Erregbarkeit.

Ein Fall von progressiver Muskelatrophie mit halbseitiger Beteiligung des Gesichts von Dr. H. Stern (Mitteilung aus der med. Klinik zu Königsberg i. Pr. Leipzig 1888 F. C. W. Vogel p. 284). Die 11jährige Kranke, in deren Familie ähnliche Leiden nicht vorgekommen waren, zeigte seit 7 Jahren ein schiefes Gesicht und Schwäche der Glieder. Lähmung der linken Gesichtshälfte mit Hypertrophie. Starke Hypertrophie der linken Zungenhälfte. Am übrigen Körper das Bild der Pseudohypertrophie: Schwund der Schulter-, Arm- und Rückenmuskeln, Hypertrophie der Beinmuskeln. Der linke Arm schwerer betroffen als der rechte. Das rechte Bein war um 2 cm verkürzt; der rechte Fuss war in Spitzfussstellung.

Zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva von Dr. R. v. Limbeck (Zeitschrift für Heilkunde IX. 2. u. 3. p. 173. 1888). Zwei Schwestern, 14 bzw. 22 Jahre alt, waren zuerst mit Schwäche der Hüftmuskeln erkrankt. Bei beiden bestand Hypertrophie und Schwäche der Rückenstrekker, der Hüftmuskeln, eines Teils der Beinmuskeln. Bei der jüngeren, schwerer erkrankten Schwester waren auch die Delt. und Bicip. brach. hypertrophisch.

Keine fibrillären Zuckungen. Herabsetzung der

elektrischen Erregbarkeit der geschwächten Muskeln. Bei galvanischer Reizung war die Zuckung deutlich träger als die gesunder Muskeln, doch anders als bei Entartungsreaktion; dabei KSZ > AnSZ.

Borsari C. Tre casi di paralisi pseudo-ipertrofica Giorn. di Neurop. Napoli.

Mollard, J. Paralysie pseudo-hypertrophique, Lyon méd. pag. 157.

Middleton, Pseudohypertrophy muscular paralysis. Glasgow Journ. June.

14jähriger Knabe: Muskeln bleich, weich. Im Hirn nichts besonderes; Mark, Nerven ohne Veränderung. Die Muskeln zeigten die bekannten Veränderungen.

Hanford, Microscopical changes in pseudohypertrophic paralysis. Brit. Journ. March 9.

Vorderhornganglienzenellen normal.

Suckling, Pseudo-hypertrophic paralysis in a woman. Brit. Journ. p. 82.

Rieder, Pseudohypertrophia musculorum. (Münchener Wochenschr. Nr. 9.)

11jähriger Knabe. Keine Heredität. Beginn der Erkrankung mit auffallend starker Entwicklung der Waden schon im dritten Lebensjahr.

Duda, L., Ein Fall von Pseudohyertrophic der Muskeln. Inaug. Dissert. Berlin.

Leisner, Fr., Zur Lehre von der Pseudohypertrophic der Muskeln. Inaug. Dissert. Berlin.

Hershey, E. P., Pseudoh. paral. Med. News. Aug. 17

Jolly, Vorstellung eines Falles von Dystrophia muscularis progressiva. (Deutsche Med. Wochenschrift Nr. 22. 1889.) 12 Jahre altes Mädchen, aus nicht nervenkranker Familie, erkrankte im 7. Lebensjahr nach überstandenem Scharlach. Sie wurde schwach auf den

Beinen und nahm einen watschelnden Gang an. Allmählich nahm die Störung zu.

Sattelförmige Einziehung der Wirbelsäule beim Stehen und Gehen. Streckung der Unterschenkel, Dorsalflexion der Füsse gelingt nur mit geringer Kraft.

Wirkung der Bauchmuskeln nachweisbar, aber ebenfalls etwas geschwächt.

Rückenmuskeln stark atrophisch. Quadriceps beiderseits atrophisch. Im Glutaeus maximus Pseudohypertrophie, im Gastrocnemius wahre Hypertrophie.

Nicholson, Pseudohypertrophie muscular paralytic occurring in four brothers. Lancet I Nr. 22.

Beginn der Erkrankung bei allen 4 Brüdern im ersten Kindesalter. Drei derselben starben bereits zwischen dem 8. und 15. Lebensjahr. Im übrigen nichts Bemerkenswertes.

Pal, J., Ueber einen Fall von Muskelhypertrophie m. nerv. Symptomen (Wien. klin. Wochenschr. Nr. 10.)

24jähriger Mann, behielt nach einem Krampfanfall im 2. Lebensjahr eine leichte Schwäche der rechten Extremitäten zurück.

Im 20. Lebensjahr wurden die Muskeln der rechten und linken Körperhälfte voluminöser. Beteiligung der Gesichtsmuskeln rechterseits an der Hypertrophie.

Im 24. Lebensjahr sind die Muskeln der linken Extremitäten am stärksten entwickelt. Der Pat. fühlt sich schwach.

Reflexe gesteigert; rechts Fuss- und Patellarklonus, links Fussklonus. Keine Entartungsreaktion.

Preisz, histologische Untersuchung eines Falles von Hypertrophie der Muskeln. (Arch. f. Psych. Bd. XX, 2).

Klinisch nichts Bemerkenswertes.

Von pathologisch-anatomischem Interesse sind die

in den Vorderhörnern im mittleren Brust- und oberen Lendenmark angeblich vorgesetzten Veränderungen degenerativer Natur, während die Muskeln die für die myopathische Form der Muskelatrophie charakteristischen Veränderungen zeigen.

Runeberg och Homén, Pseudohypertrofisk muskelatrofi hos tvänne bröder. Finska laekaresällsk handl. B. 29. p. 212.

Pseudohypertrophische Muskelatrophie bei 2 Brüdern aus einer hereditär entschieden belasteten Familie. Die Muskeln der Unterextremitäten, speciell der Waden verdickt, fest, prominierend; die Muskeln des übrigen Körpers sehr atrophisch.

Riegel, Vorstellung eines Falles von Dystrophia muscul. progr. (Deutsch. med. Wochenschr. Nr. 29. 1889.)

13jähriger Knabe, fast bewegungslos, bis zu seinem 3ten Lebensjahr angeblich gesund. Von da ab allmählich zunehmende Schwäche in den Beinen, zugleich Dickerwerden derselben. Später Schwäche des Rückens und der Arme.

Hochgradig atrophisch: Pectorales, Cueullares, Latissimi dorsi, ferner Biceps, Brachial. int.

Hypervoluminos: Delt., Supra- und Infraspinat.

An den Unterextremitäten ist die Wadenmuskulatur und das Peroneus-Gebiet hochgradig hypervoluminos, dagegen Hüftbeuger und Adduktoren deutlich geschwächt.

Keine fibrillären Zuckungen.

Henoch, Vorstellung eines Falles von Muskel-pseudohypertrophie (Berl. Wochenschr. Nr. 51.)

11jähriger Knabe, aus gesunder Familie lernte spät laufen, im Alter von $1\frac{3}{4}$ Jahren, „kam in der Schule nicht mit“.

Lendenlordose. Hypertrophisch: Wadenmuskeln,

Deltoides; Atrophisch: Biceps, Triceps, Vorderarmmuskeln, Pectorales und Muskeln der Scapula, ebenso Rückenmuskulatur. Pes varo-equinus. Marmorierung der Haut. Charakteristischer Gang.

Sensibilität, Blasen- und Mastdarmfunktion normal. Patellarreflexe fehlen. Intelligenz geschwächt.

Sperling, Vorstellung eines Falles von Dystrophia muscul. progressiva. (Berl. Klin. Wochenschr. Nr. 30).

Pat. 19 Jahre alt, lernte erst im 4. Lebensjahr laufen, scrophulös, machte einen schweren Scharlach durch. Gang unsicher, breitbeinig.

Atrophisch: linker Deltoides, Sternocleidomastoidei, Rückenmuskulatur.

Hypertrophisch: Wadenmuskulatur.

Elektrische Erregbarkeit bedeutend herabgesetzt.

Sensibilität intakt. Patellarreflexe fehlen, Hautreflexe sind vorhanden.

Leichter Nystagmus. Intelligenz normal.

Zum Schlusse erfülle ich gerne die Pflicht, dem Herrn Prof. Fr. Schultze für die Ueberlassung dieser Arbeit, sowie für seinen freundlichen Rat und seine Unterstützung meinen verbindlichsten Dank auszusprechen, ebenso bin ich dem Docenten Herrn Dr. Bohland zu Dank verpflichtet, der die Freundlichkeit hatte, mir bei der elektrischen Untersuchung behülflich zu sein.

Vita.

Geboren wurde ich, Theodor Schenk, evang. Confession, am 11. Sept. 1864 zu Meiderich, als Sohn des Kaufmanns Johannes Schenk und seiner Gattin Wilhelmine geb. Schulte. Den ersten Unterricht erhielt ich in einer Elementarschule meines Heimatortes, besuchte bis zur Quarta das Realgymnasium zu Ruhrort, bis zur Ober-Tertia das Gymnasium zu Duisburg und verliess Ostern 1886 mit dem Reifezeugnis das Adolphinum zu Moers. Ich widmete mich dem Studium der Medizin zunächst in Tübingen, dann in Berlin, von Ostern 1887 an in Bonn. Im Juli 1888 bestand ich das tentamen physicum und am 5. Dezember 1890 das Examen rigorosum.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Docenten:

in Tübingen: Henke, Pfeffer, Braun, Froriep;
in Berlin: Waldeyer Pinner;
in Bonn: Barfurth, Binz, Bohland, Clausius †,
Doutrelepont, Eigenbrodt, Geppert, A. Kekulé, Koester
Kochs, Kocks, Krukenberg, Leo, Ludwig, Nussbaum,
Pflüger, Ribbert, Rühle †, Schaaffhausen, Saemisch,
Schultze, Strasburger, Trendelenburg, v. la Valette St.
George, Veit, Witzel.

Allen diesen hochverehrten Herren meinen herzlichen Dank!

Thesen.

- 1) Bei der künstlichen Ernährung des Säuglings ist die Milch nicht von einer Kuh, sondern aus der sog. Sammel-Milch zu nehmen.
 - 2) Die Theorie der Schwere ist die einzige richtige zur Erklärung der Kindslagen.
-



by J. C. & Son

10168