



Beitrag zur Lehre
von der
Dystrophia muscularis progressiva (Erb).

INAUGURAL-DISSERTATION

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

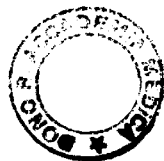
KAISER-WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

VORGELEGT VON

LOUIS MARY

in Strassburg.



STRASSBURG

Universitäts-Buchdruckerei von J. H. Ed. Heitz
(Heitz & Mündel)
1889.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät der
Universität Strassburg.

Referent : Prof. Dr. Jolly.

Die Lehre von der progressiven Muskelatrophie hat seit Duchenne de Boulogne,¹ welcher in seiner berühmten Arbeit «De l'électrisation localisée» den Grundstein dazu legte und die von ihm begründete Lehre durch eine Reihe eigener, mit genialem Scharfsinn gemachter Beobachtungen stützte, ein sehr wechselvolles Schicksal gehabt. Der Streit über den Begriff und die Stellung der in Rede stehenden Krankheit, welcher seitdem die Neuropathologen beschäftigte, gipfelte in der Frage: Ist die von Duchenne charakterisirte Affection als eine primäre Erkrankung der Muskeln zu betrachten, oder tritt diese Veränderung in den Muskeln ein als secundäre Erscheinung in Folge einer primären Läsion im Centralnervensystem? Der Grund dafür, warum eine entscheidende Antwort auf diese Frage so bald nicht gegeben werden konnte, ist namentlich darin zu suchen, dass, wie wir unten sehen werden, mit dem ursprünglichen klassischen Typus eine ganze Gruppe von progressiven Muskelatrophien von auffallender klinischer Aehnlichkeit, aber ganz anderer

¹ Duchenne, De l'électrisation localisée, 1^{re} édit. 1855.

Natur, ohne weiters zusammengeworfen und identifiziert wurde. Dazu kommt noch, dass einerseits die mikroskopische Technik und die Untersuchungsmethoden damals noch zu wenig ausgebildet waren, als dass den einzelnen Resultaten eine unbestreitbare Bedeutung hätte zuerkannt werden können; andererseits aber genaue und brauchbare Beobachtungen auf diesem Gebiete in der Litteratur noch recht spärlich vorhanden waren.

Nach dem Vorgange von Duchenne neigte man sich anfangs fast allgemein der Ansicht zu, dass die progressive Muskelatrophie eine Erkrankung der Muskeln selbst darstelle. Da entdeckte Cruveilhier¹ in dem zur Section gelangten Falle Lecomte eine ausgedehnte Veränderung in den Vorderhörnern des Rückenmarks. Jetzt schien das Räthsel gelöst: Der Muskelschwund in der vorliegenden Krankheit war die Folge einer anatomisch nachweisbaren Läsion der trophischen Centren in den grauen Vorderhörnern der medulla spinalis, und die progressive Muskelatrophie war weiter nichts als die chronische Form der Poliomyelitis anterior acuta, der sogenannten spinalen Kinderlähmung. Viele gingen aber entschieden zu weit, indem sie annahmen, dass alle progressiven Muskelatrophien myelogener Natur seien. Andere hingegen, wie z. B. Charcot,² obwohl Anhänger der neuen Lehre, protestierten energisch gegen diesen Missbrauch, eine für eine be-

¹ Bulletins de l'Académie de médecine 1852-53. t. XVIII. Obs. III.

² Leçon de Charcot recueillie par Marie et Guinon. Progrès médical 1885, N° 10.

stimmte Krankheitsform als wahrscheinlich anerkannte Theorie ohne weiters auf alle ähnlichen Erkrankungsformen ausdehnen zu wollen. Kannte man doch schon damals eine Affection, die neben Hypertrophie einzelner Muskeln eine von vornherein auftretende Atrophie anderer Muskelgruppen zeigte, und bei der bisher alles für eine myopathische Genese sprach. Charcot¹ selbst versuchte dann etwas Ordnung in die Lehre von den Muskelatrophien zu bringen, indem er zwischen protopathischen und deuteropathischen Muskelatrophien unterschied. Zu den ersteren rechnete er die ganze Gruppe jener Krankheiten, bei welchen, wie z. B. bei der diffusen Myelitis, bei der multiplen Herdsklerose, bei der Ataxie locomotrice, Tumoren etc., eine Läsion der Vorderhörner als etwas ganz Nebensächliches, Accidentielles hinzutritt; die letzteren bildeten eine Gruppe für sich, eine Systemerkrankung, die sich ihrer Natur nach der amyotrophischen Lateral-sklerose und der progressiven Bulbärparalyse anschloss; diese Krankheitsgruppe wurde gebildet von der progressiven Muskelatrophie type Duchenne-Aran, wie sie Charcot zu nennen vorschlug.

Je mehr sich aber die anatomischen Untersuchungen häuften, umso mehr wurden auch Stimmen laut von Fällen mit vollkommen negativen Befunden im Rückenmark. Kurz nach einander waren von Meryon, Colmheim, Charcot, Brieger, Schultze Fälle publicirt worden, in welchen allen

¹ loc. cit.

die erwarteten Veränderungen in Rückenmark nicht hatten aufgefunden werden können. In Deutschland war es besonders Friedreich,¹ welcher an der Theorie von der myopathischen Natur der Affection mit grosser Hartnäckigkeit festhielt und dieselbe mit genialem Geschicke vortheidigte; er stützte sich dabei namentlich auf eine Reihe eigener Sectionsbefunde mit völlig intact befundenem Rückenmark. Die Fälle hingegen, für welche eine pathologische Veränderung in der Medulla nicht in Abrede gestellt werden konnte, erklärte er als secundäre Erscheinungen, welche dadurch zu Stande kommen, dass sich der Process von den Muskeln auf die intramusculären und von da auf der Nervenbahn bis zum Rückenmark fortpflanze, um da die secundäre Degeneration hervorzurufen. Eine kräftige Stütze erhielt diese Anschauung durch eine Publication Lichtheim's,² worin dieser einen Fall beschrieb, in welchem Colmheim durch eine genaue, mit grosser Sorgfalt und allen Hilfsmitteln der verbesserten Untersuchungsmethoden angestellte Untersuchung vollständige Integrität des Rückenmarks und der peripheren Nerven nachgewiesen hatte. Lichtheim selbst, bisher ein eifriger Anhänger der Lehre von der myelogenen Natur der Krankheit, sah sich dadurch veranlasst, in das Lager der Gegner überzutreten. Dieser und ähnliche mit solcher Be-

¹ Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie etc. Berlin 1873.

² Lichtheim, Progressive Muskelatrophie ohne Erkrankung der Vorderhörner des Rückenmarks, Archiv für Psychiatrie VIII. 1883.

stimmtheit lautende Berichte aus zuverlässigen Quellen mussten endlich auf die richtige Fährte leiten.

Kaum ein Jahr nach der Lichtheim'schen Veröffentlichung, erschien eine Arbeit von Erb¹ in Heidelberg in welcher dieser entwickelte, dass von dem klassischen Typus Duchenne-Aran eine besondere Form von Muskelatrophie zu trennen sei, deren Genese in den Muskeln selbst zu suchen sei im Gegensatz zu dem ersteren, dem man einen myelopathischen Ursprung anerkennen müsse. Als differentialdiagnostisch wichtige Momente der von ihm als juvenile Form bezeichneten Muskelatrophie führte er an: 1. die besondere Localisation der Atrophie, besonders das regelmässige Verschontbleiben der kleinen Handmuskeln; 2. das Verhalten der Muskeln selbst in Bezug auf ihre Consistenz und das Ausbleiben von fibrillären Zuckungen und der Entartungsreaction; 3. die Anwesenheit von wahrer oder falscher Muskelhypertrophie; 4. das jugendliche Alter der Patienten; 5. die Art des Verlaufes, insbesondere das Ausbleiben anderweitiger nervöser Symptome; 6. die häufig zu beobachtende Heredität.

Eine anatomische Untersuchung hatte damals Erb selbst auszuführen noch nicht Gelegenheit gehabt, aber er berief sich auf einige aus zuverlässigen Quellen stammende Beobachtungen und sprach

¹ Erb, Ueber die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie. Deutsches Archiv für klin. Medicin. Bd. 34, März 1884. Den ersten Vortrag über das Thema hatte er im September 1883 auf der Wanderversammlung südd. Neurologen und Irrenärzte zu Freiburg abgehalten.

die Ueberzeugung aus, dass man in den von ihm beschriebenen Fällen vollständige Integrität der Vorderhörner des Rückenmarks finden werde.

Zwei Monate früher hatten Landouzy und Dejerine¹ in einem an die Pariser Akademie gerichteten Berichte ebenfalls eine specielle Form der progressiven Muskelatrophie beschrieben, welche mit der juvenilen Form Erb's die grösste Aehnlichkeit hat und sich von der letzteren nur durch die eigenthümliche Localisation der Atrophie im Gesichte, worauf die französischen Forscher einen besonderen Werth legen, und durch das Fehlen jeder Pseudohypertrophie unterscheidet. Auch sie kamen zu dem Schlusse, dass die von ihnen beschriebene Affection eine myopathische sei, und wohl unterschieden werden müsse von der myelogenen progressiven Muskelatrophie Duchenne's. Sie wiesen ferner darauf hin, dass die von ihnen gemachte Beobachtung schon von Duchenne einmal gemacht worden war, welcher in dieser besonderen Form nur eine Eigenthümlichkeit der im Kindesalter auftretenden progressiven Muskelatrophie² zu sehen glaubte. Diese Beobachtung des genialen französischen Klinikers

¹ Bulletin adressé à l'Académie de Paris. Séance du 7 janvier 1884.

² Der erste Fall von progressiver Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmuskeln ist von Cruveilhier beschrieben in Bulletin à l'académie de médecine 1852-53, vol. XVIII. Obs. II. Die von Duchenne veröffentlichten Fälle, welche hierher zu gehören scheinen sind die Obs. 28, 35, 29, 36, 98, 83, 84, 85, 212 in Electrification localisée 1865; ausserdem noch eine Anzahl von Fällen, welche er bei Gelegenheit der citirten Beobachtungen erwähnt als Blutsverwandte und Mitglieder derselben Familie. Im ganzen sind es mehr als 20.

hatte aber zum Theil wenig Glauben gefunden, zum Theil war sie wieder in Vergessenheit gerathen, bis Landouzy und Déjérine sie aufs Neue in einer Reihe von Fällen wieder auffanden und auf Grund einer sorgfältigen klinischen Untersuchung und des Ergebnisses eines zur Section gelangten Falles zu der ihr zukommenden selbständigen Bedeutung erhoben. Dass diese als hereditäre Form Duchenne's bezeichnete Krankheitsform mit der juvenilen Form Erb's¹ völlig identisch ist, scheint nunmehr durch die Arbeit von Charcot-Marie völlig bewiesen zu sein.

Dieses sind jedoch nicht die einzigen Formen, unter welchen die myogene progressive Muskelatrophie auftreten kann. Es giebt eine besondere Form des progressiven Muskelschwundes, der zeitweise mit Pseudohypertrophie der Muskeln einhergeht, und deren charakteristisches, schon klinisch von anderen Muskelatrophieen sich auszeichnendes Krankheitsbild ebenfalls schon von Duchenne² als eine Affection für sich betrachtet und unter dem Namen der Paralyse pseudohypertrophique ou myosclérotique von den anderen Muskelatrophieen getrennt worden ist. Die wenigen anatomischen Untersuchungen, welche hierüber ausgeführt wurden (Eulenburg und Colnheim 1866, Charcot 1871), bestätigten die Auffassung dieser Affection als primäre Muskelerkrankung. Auch diese durch die Arbeiten

¹ loc. cit.

² Duchenne, *Electrisation localisée*, 3^e édition. 1861.

von Damaschino, Hamon, Bourdel, Gradonigo, Gowers u. a. schon besser bekannte Krankheit wurde von Erb in den Bereich seiner Betrachtungen gezogen und die Identität derselben mit dem von ihm aufgestellten Typus bewiesen. Friedrich hatte schon früher den Gedanken ausgesprochen, die Pseudohypertrophie sei «nur eine durch gesteigerte Intensität der Krankheitsanlage und durch gewisse Besonderheiten des kindlichen Alters modificirte Form der progressiven Muskelatrophie». Der Gedanke lag ihm freilich näher als einem andern, weil er, wie wir gesehen haben, die progressiven Muskelatrophien überhaupt als primäre Muskelaffectationen betrachtete; er fand aber gerade deshalb bei der damals fast allgemein acceptirten gegentheiligen Anschauung wenig Anklang bei den anderen Neuropathologen, denen diese Annäherung zweier so verschiedener (!) Krankheiten einfach absurd scheinen musste.

Ferner waren durch Leyden³ einige Fälle von Muskelatrophie bekannt geworden, die nur durch den Beginn der Affection mit Schwäche im Kreuz und in den unteren Extremitäten von dem Scapulo-humeral-Typus, wie ihn Erb beschrieben hatte, einen etwas abweichenden Befund bot. Auch diese Fälle wurden von Erb in den Rahmen der von ihm mit dem gemeinsamen Namen der «Dystrophia mus-

¹ l. c.

² Vgl. Möbius, Ueber die hereditären Nervenkrankheiten. Volkman's Sammlung klin. Vorträge. Nr. 171. 1879.

³ Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten 1876. II.

ularis progressiva» belegten Muskelerkrankung aufgenommen. Uebrigens hatte schon Möbius¹ einige Jahre zuvor die hereditäre Muskelatrophie Leyden's und die Pseudohypertrophie für identisch erklärt.²

Nachdem im vorigen Jahre auf der hiesigen inneren Klinik von Herrn Geheimrath Professor Dr. Kussmaul zwei Fälle von Dystrophia muscularis progressiva beobachtet und von Herrn E. Oppenheimer³ in seiner Inaugural-Dissertation beschrieben worden sind, habe ich Gelegenheit gehabt, im Laufe des verflossenen Wintersemesters auf der psychiatrischen Klinik zwei neue Fälle dieser Erkrankung zu sehen, welche mir Herr Professor Dr. Jolly zu der vorliegenden Arbeit gütigst überlassen hat, und deren Krankengeschichte ich nun folgen lassen möchte.

Fall I. Philippine Bucke, 12 Jahre. Keine hereditäre Belastung nachweisbar. Patientin konnte mit $\frac{3}{4}$ Jahren laufen, lernte das Laufen gut und vermochte

¹ loc. cit.

² In letzter Zeit ist von England aus der Versuch gemacht worden zu diesen bekannten Typen noch einen neuen hinzuzufügen, den Peroneal-Typus. Abgesehen von der Localisation, die, wie wir unten sehen werden, allein nur sehr schwer eine Eintheilung der in Frage stehenden Myopathien gestattet, haben diese Fälle nichts charakteristisches, und erscheint die Aufstellung dieses neuen Typus mindestens sehr überflüssig.

³ Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis, Inaugural-Dissertation von T. Oppenheimer. Strassburg i. E. 1888.

mit 1 Jahre schon etwas zu sprechen. Sie ist sehr intelligent, die erste in der Schule. Im 3. Jahre hatte sie Schmerzen im linken Bein, wenn sie eine Zeit lang gelaufen war, soll aber nachher noch gut gelaufen und herumgesprungen sein wie andere Kinder. Mit dem 7. Jahre Scharlach und Halsentzündung (Diphtheritis). Danach blieb eine grosse Appetitlosigkeit zurück. Mit dem 8. Jahre fing sie an schlecht zu gehen, konnte sich von dem Boden nur aufrichten, indem sie mit den Händen an den Beinen emporkletterte. Sie konnte nur schlecht die Treppen steigen. Die Lähmung nahm dann zu. Patientin kann sich jetzt nicht mehr vom Boden aufrichten; wenn sie hinfällt so kann sie nicht mehr aufstehen. Sie geht wackelnd, breitbeinig X-beinig. Starke Lordose der unteren Dorsal- und oberen Lendenwirbelsäule. Muskulatur an den Beinen erscheint atrophisch. Nirgends ausgeprägte Hypertrophie. Druck der beiden Hände kräftig. Alle Bewegungen gut ausführbar. Gesichtsmuskeln nicht atrophisch.

Status vom 22. Januar 1889.

Beim Aufrichten aus sitzender Stellung kommt sie weder direct noch wenn man ihr beide Hände hält, zu Stande, sondern nur in der Art, dass sie sich auf dem Stuhl herumdreht, die beiden gestreckten Arme auf den Sitz drückt und den Körper in Schwebe erhält, die Beine dann in gestreckte Stellung bringt und zuletzt den Rumpf streckt. Bei gebückter Haltung der Patientin mit aufgestemmen Händen gleicht sich die Lordose vollständig aus; beim Erheben tritt sie sofort wieder zu Tage. Nates

rechts etwas voluminöser als links. Auch die Beugemuskeln an der Hinterfläche des rechten Oberschenkels stärker als links. Die Flexoren sind beiderseits gut entwickelt, während die Extensoren beiderseits etwas schlaff erscheinen. Wadenmuskulatur beiderseits entschieden stark entwickelt; der Muskelbauch deutlich von der Sehne abgesetzt; Consistenz der Muskeln sehr fest. Beiderseits besteht genu valgum. Beim Stehen auf einem Beine und Festhalten mit den Händen kann das eine wie das andere Bein sowohl nach der Seite wie nach vorne nur sehr geringe Excursionen machen. Patientin kann ohne Unterstützung gehen, hält dabei den Oberkörper stark nach rückwärts geneigt und bewegt sich pendelnd vorwärts, indem das betreffende Bein geringe Excursionen nach der Seite und nach vorwärts macht und der Rumpf sich dann stark auf diese Seite neigt. Bauchmuskeln beim Husten nicht sehr kräftig angespannt. Am Oberkörper nirgends deutliche Atrophien. Die Deltoidei machen einen etwas schlaffen Eindruck, doch werden alle Excursionen der oberen Extremität mit Leichtigkeit ausgeführt. Die active Dorsalflexion des Fusses ist nur bis zu einem sehr stumpfen Winkel ausführbar, während die passive Beweglichkeit im Fussgelenk vollständig normal ist. Beugung und Streckung der Zehen gelingt activ ganz gut. Im Liegen kann das gestreckte Bein weder erhoben noch nach der Seite bewegt werden.

Status vom 2. März 1889.

Das Aufrichten aus der sitzenden Stellung geht etwas besser als früher. Patientin kann jetzt, wenn



sie beide Hände auf die Oberschenkel stützt, sich zunächst so weit aufrichten, dass sie mit gebeugtem Oberkörper steht. Dann muss sie sich mit den Händen an irgend einer Stütze halten, an welcher sie den Oberkörper nach einwärts drückt und so die Lordose der Lendenwirbelsäule zu Stande bringt. In letzterer Stellung kann sie jetzt ohne Unterstützung frei stehen, was bei ihrer Aufnahme weniger gut möglich war. Dabei stellt sie die Füße sehr breit, die Zehen nach einwärts. Beim Uebergang in die sitzende Stellung klappt sie plötzlich zusammen, so wie die Unterstützung an der Seite oder am Oberkörper wegfällt. In sitzender Stellung gelingt die Extension des Unterschenkels beiderseits nicht vollständig, rechts etwas besser als links, wo ein Winkel von beinahe 45° bestehen bleibt. Adduction des stark abducirten Oberschenkels gelingt mit einiger Anstrengung. Auf dem Stuhle sitzend, kann sie die Flexion des Oberschenkels mit jedem Bein etwas ausführen, wobei eine beträchtliche Anspannung des *M. tensor fasciae latae* und des *Sartorius* zu erkennen ist und gleichzeitig starke Hebung der betreffenden Beckenseite eintritt. Beide Beine gleichzeitig können in dieser Position nur sehr wenig flectirt werden. In liegender Stellung gelingt ebenfalls Beugung der Oberschenkel vollständig, aber immer nur mit gleichzeitiger Beugung der Unterschenkel. Beugung des gestreckten Beines ist ganz unmöglich. Aus der horizontalen Lage kann sie jetzt den Oberkörper frei aufrichten mit sichtlicher Contraction der Bauchmuskeln, kann dann frei und gerade sitzen, wobei

die Wirbelsäule die normale Dorsalkrümmung annimmt, ohne auffallende Lordose der Lendenwirbelsäule. In vollständiger Bauchlage tritt ziemlich starke Lordose der Lendenwirbel ein, die sich beim Uebergang in die Knieellenbogenlage fast vollständig ausgleicht. Beim Uebergang in die kniende Position werden alsbald die Nates auf die Füße gestützt, dabei das Becken stark nach vorne gekrümmt und dann die Brustwirbelsäule stark nach rückwärts gedrängt. In der stehenden Position tritt dann eine sehr starke Beckenneigung ein; die Lendenwirbelsäule bildet einen nach hinten stark concaven Bogen. Die stärkste nach rückwärts convexe Krümmung fällt sodann ungefähr mit dem siebenten Brustwirbel zusammen. Eine von hier aus abwärts gezogene senkrechte Linie fällt in die Kreuzgegend etwas oberhalb des Steissbeines. Beim Stehen und beim Gehen besteht die Tendenz zur Schiefhaltung des Oberkörpers auch in seitlicher Richtung, bald mehr nach rechts, bald mehr nach links, im Ganzen aber etwas mehr nach rechts, wobei dann auch die rechte Beckenseite etwas mehr gehoben wird, der Fuss leicht auf die Zehen zu stehen kommt und der Körper vorwiegend auf dem linken Bein ruht. Treppensteigen ist nur möglich dadurch, dass sie sich mit beiden Händen hält, ein Bein vorschleibt und das andere nachzieht. Aus sitzender Position vom Boden aufzustehen, ist ihr nicht möglich, sie bringt es nur zum Knieen.

Die von Herrn Prof. Dr. Jolly vorgenommene elektrische Untersuchung ergab Folgendes:

Bei Reizung mit dem faradischen Strome erfolgen Contractionen:

im M. quadriceps vom N. cruralis aus
beiderseits bei 80 mm RA,
direct bei 70 mm RA,

im M. rectus femoris bei 65 mm RA,
im M. vastus internus bei 75 mm RA,
im M. vastus externus bei 75 mm RA,
im N. tibialis bei 95 mm RA,

im Peronaeus und M. flexor digit. erfolgen heftige Contractionen bei 80 mm RA,

im M. tibialis bei 80 mm RA nur unvollständige Contractionen,

Peronaei direct bei 80 mm RA erregbar,

im M. tibialis anticus und M. extensor digit. comm. ist bei 80 mm RA eine directe Erregbarkeit wegen Stromschleifen auf den M. gastrocnemius nicht zu constatiren,

im M. tibialis ant. bei 50 mm RA Contraction eben beginnend,

im M. extensor digit. bei 60 mm RA schwache Contractionen beim Aufsetzen zwei kleiner Elektroden,

im M. rectus abdominis bei 70 mm RA schwache Contractionen,

im M. obliquus ext. bei 60 mm RA schwache Contractionen,

im M. glutacus max. bei 40 mm RA eben Andeutungen von Contractionen,

im M. biceps femoris bei 40 mm RA id.,

M. sacrolumbalis bei 70 mm RA in horizontaler Bauchlage erregbar.

Bei Reizung mit dem galvanischen Strome erfolgen die minimalsten Contractionen:

im M. vastus internus bei einer Stromintensität von 7 MA erste KaSZ nicht deutlich träge,

im M. gastrocnemius bei 7,5 MA erste KaSZ ebenfalls nicht deutlich träge,

im M. tibialis ant. bei 8 MA erste KaSZ,

im M. gluteus max. bei 15 MA ist noch eine minimale KaSZ zu erzielen,

im M. biceps femoris ebenso Zuckungsträgheit nicht nachweisbar.

Fall II. — Anton Muck, 15 Jahre, Vater des Patienten unbekannt; Mutter ist verheirathet und hat mehrere Kinder. Eine ähnliche Erkrankung soll in der Familie auf mütterlicher Seite wenigstens noch nicht vorgekommen sein. Patient selbst lernte mit 1½ Jahren laufen und war bis zu seinem 5. Lebensjahre ganz wohl und munter. In dieser Zeit soll er sich beim Spiel mit anderen Kindern den rechten Oberschenkel gebrochen haben. Von diesem Oberschenkelbruch ist jetzt nichts mehr nachweisbar. Nach Heilung desselben ist aber nach Aussage der Pflegeeltern eine gewisse Schwäche und Ungeschicklichkeit im Gehen zurückgeblieben. Die jetzt bestehende eigenthümliche Störung beim Stehen und Gehen soll sich besonders in der Zeit vom 10. bis 12. Lebensjahre, in welcher Periode der

Patient besonders stark gewachsen ist, bemerklich gemacht haben.

Status vom 10. April 1889. Patient ist gross und von kräftigem Knochenbau. Seine geistige Entwicklung ist für sein Alter entschieden zurückgeblieben. Er spielt am liebsten mit den 6- bis 8jährigen Kindern der Nachbarschaft. Sein Gesichtsausdruck, sein Gebahren und seine ganze Erscheinung machen auf den unbefangenen Beobachter einen etwas stupiden Eindruck.

In aufrechter Stellung fällt eine hochgradige Lordose der unteren Rücken- und Lendenwirbelsäule auf. Das Becken ist stark nach vorn geneigt, die Schulterblattflügel stehen etwas ab. Ein von dem prominentesten Theile der Brustwirbelsäule zwischen den zwei Schulterblättern nach unten gefälltes Loth trifft die Wirbelsäule im unteren Abschnitt des Kreuzbeins. Der Sacrolumbalis bildet zu beiden Seiten der unteren Rückenwirbelsäule ziemlich stark entwickelte Wülste. Weiter nach oben, in der Höhe des unteren Schulterblattwinkels, beginnen beiderseits zwei deutlich vorspringende Muskelbänke, offenbar die unteren noch erhaltenen Reste des Cucularis, welche kräftig entwickelt sind, wogegen der Latissimus fast in seiner ganzen Ausdehnung geschwunden ist. Die Waden sind stark entwickelt, entschieden hypertrophisch. Die Streckmuskulatur des Oberschenkels ist entschieden an Volumen verringert, der Tensor fasciae latae ist im Vergleich dazu kräftig entwickelt; die Beugemuskulatur ist nicht besonders atrophisch. Die Bauchmuskulatur ist gut ausgebildet,

die Serratuszacken sind deutlich sichtbar, die Bauchpresse functionirt kräftig. Seitlich vom Sternum ist der Thorax entschieden abgeflacht und zeigt die Intercostalräume stark ausgeprägt. Die Sternocostalportion des Pectoralis major fehlt ganz, dagegen ist die Clavicularportion deutlich erhalten. Man sieht die Herzaction unschwer durch die Brustwand durch. Die Zacken des Serratus ant. maj. sind beiderseits gut ausgeprägt. An den Oberextremitäten fällt eine geringere Entwicklung des Oberarms und der Schulter im Vergleich zu der kräftigen, anscheinend normalen Muskulatur des Unterarmes auf. Im ganzen scheint die Muskulatur der rechten Schulter und des rechten Oberarms verhältnissmässig geringer entwickelt als links. Händedruck rechterseits weniger kräftig als links. Dynamometer R. $15\frac{1}{2}$, L. $18\frac{1}{2}$. Die Glutaei sind beiderseits schlaff und entschieden atrophisch.

In der Knieellenbogenlage gleicht sich die Lordose der unteren Brust- und Lendenwirbelsäule vollständig aus. Den bis zur Horizontalen nach vorn gebeugten Rumpf kann Patient, ohne sich mit den Armen auf den Oberschenkeln aufzustützen, mit Mühe wieder aufrichten; er wirft dabei Arme und Schultern nach hinten und fällt zum Schluss ziemlich plötzlich in die lordotische Stellung zurück. Mitunter gelingt es ihm auch, einen vor ihm liegenden Gegenstand vom Boden aufzuheben, ohne dass er sich dabei durch Aufstützen auf die Schenkel hilft.

Der Gang ist watschelnd, der Oberkörper wird dabei durch rotirende Bewegungen in der Hüftbeuge auf das jedesmal aufgesetzte Bein gebracht und so

der Körper in der Schwebelage erhalten. Die rechte Schulter wird durchschnittlich etwas tiefer gehalten als die linke. Die Beine wedeln beim Gehen stark nach innen rotiert, das linke mehr als das rechte. Das Treppensteigen ist ohne Unterstützung der Arme unmöglich und geschieht äusserst breitbeinig, indem Patient hauptsächlich das linke Bein im Bogen nach aussen auf die nächstfolgende Stufe wirft und sich dann auf den Zehen des linken Fusses aufrichtet. Er stützt sich dabei mit der Hand seitlich auf das Geländer. Das rechte Bein wird nur auf dieselbe Stufe nachgezogen. Im Stehen sind die Fersen immer beide etwas vom Boden erhoben, setzt er den einen Fuss ganz auf, so zieht er die Ferse des andern um so stärker in die Höhe. Die Patellarreflexe sind beiderseits erhalten. An der Gesichtsmuskulatur ist nichts Besonderes.

Mensuration:

Wadenumfang: L. 33,5 cm, R. 32,5 cm,
Oberschenkel in der Mitte beiderseits: 31,5 cm,
Oberarme in der Mitte bei rechtwinkliger Beugung
des Vorderarms beiderseits: 22 cm,
Unterarme an der dicksten Stelle: 20,5 cm,
über dem Handgelenk: 14,5 cm.

Die von Herrn Dr. Kny vorgenommene elektrische Untersuchung ergab folgendes Resultat:

Bei Reizung mit dem faradischen Strome erfolgen Contractionen:

N. N. tibialis und peroneus R. bei 80 mm RA
L. bei 85 mm RA

M. gastrocnemius, direct	R. bei 70 mm RA
	L. bei 70 mm RA
Extensoren, direct	R. bei 65 mm RA
	L. bei 70 mm RA
M. M. glutaei	R. bei 60 mm RA
	L. bei 65 mm RA
N. cruralis	R. bei 80 mm RA
	L. bei 80 mm RA
M. sacrolumbalis	R. bei 60 mm RA
	L. bei 60 mm RA

Bei Reizung mit dem galvanischen Strome erfolgten die minimalsten Contractionen

im M. gastrocnemius R. bei $4\frac{3}{4}$ MA erste KaSZ
L. bei 4 MA » »

beiderseits blitzartig

R. bei $7\frac{1}{2}$ MA erste AnSZ

in den Glutaei R. bei $9\frac{1}{2}$ MA erste KaSZ
L. bei 10 MA » »

beiderseits blitzartig

beiderseits bei c. 12 MA erste AnSZ
gleichfalls kurz

in den Rumpfstreckern bei 12 MA erste KaSZ
nicht träge, kein wesentlicher Unterschied zwischen
beiden Seiten;

in den erhaltenen Bündeln des M. cucularis ist die
Erregbarkeit ebenfalls normal.

Dass diese zwei Fälle in die Familie der sogenannten primären Myopathien gehören, dürfte nach dem Symptomencomplex kaum bezweifelt werden; weniger leicht dürfte es sein, sie einem der be-

kannten Typen anzureihen. Ich möchte nun an der Hand der beschriebenen Fälle bezüglich der Stellung der primär myopathischen Muskelatrophien zu den neurotischen sowie hinsichtlich der Beziehungen der primären Myopathien zu einander einiges nachtragen.

Es ist schon lange bekannt, dass Motilitätsstörungen, welche von den Kernen des Rückenmarks ausgehen, von einer Atrophie der betreffenden Muskeln begleitet werden. In Fällen von progressivem Muskelschwund mit Lähmung kann aber, wie Schultze¹ bemerkt, auf einen centralen Ursprung des Leidens mit Leichtigkeit nur dann geschlossen werden, wenn die Paralyse schnell eintritt, so dass anfangs ein Missverhältniss besteht zwischen den noch nicht alterirten Muskeln und der bestehenden Functionsstörung. Tritt die Lähmung hingegen ganz allmählich auf, so ist, weil ihr die Atrophie Schritt vor Schritt folgen kann, die Entscheidung nicht immer leicht, ob die Atrophie der Muskeln der Functionsstörung gerade entspricht. In diesen Fällen kann das Verhältniss ebenso gut ein umgekehrtes sein, dass nämlich eine periphere Erkrankung der Muskeln das Primäre darstellt, als deren Folge die Motilitätsstörung zu betrachten ist. Daraus geht schon hervor, wie wichtig es ist, bei vorhandenen Motilitätserscheinungen zugleich auch deren Entstehung und Verlauf zu berücksichtigen; denn wenn auch

¹ Schultze, Ueber den mit Pseudohypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund. Wiesbaden 1886.

ein entscheidendes diagnostisches Merkmal damit nicht gegeben ist, so lassen sich dadurch doch schon a priori eine ganze Anzahl von Muskelatrophien unterscheiden.

Bei allen primären Myopathien treten die motorischen Störungen so schleichend und unmerklich auf, dass der Beginn oft gar nicht festzustellen ist. Durch diesen überaus langsam progressiven Verlauf ist dem Kranken die Möglichkeit geboten, sich den Verhältnissen gewissermassen anzubequemen, indem er für die Function der aus dem Mechanismus des Körpers ausscheidenden Muskeln andere herbeizieht, welche dieselbe mehr oder minder vollkommen ausführen können. Schliesslich ist es aber doch die immer mehr zunehmende Gebrauchsunfähigkeit der Glieder, welche den Kranken selbst und ihrer Umgebung auffällt, während die Atrophie resp. die Hypertrophie der Muskeln, selbst wenn sie hohe Grade erreicht haben, entweder gar nicht bemerkt werden oder wegen der Abwesenheit von Schmerzen doch nicht als etwas Pathologisches imponiren. Bei den neurotischen Muskelatrophien kann nun die Entwicklung der Motilitätsstörung ebenfalls langsam vor sich gehen; doch ist der Verlauf im Allgemeinen weniger chronisch als bei den progressiven Muskelatrophien myogenen Ursprungs. Das Wesentliche dabei ist aber, dass bei dem gewöhnlichen Sitze der myelogenen Muskelatrophien im Halsmark, also ganz in der Nähe der Centren, welche den wichtigsten Lebensverrichtungen vorstehen, sich bald Bulbärsymptome einzustellen pflegen. Damit ist dann die Dia-

gnose entschieden, wenn man auch im Auge behalten muss, dass einzelne Störungen, welche eine Bulbärparalyse vermuthen lassen könnten, mitunter auch bei der primär myopathischen Muskelatrophie beobachtet werden. Ich meine hiermit die schon einige Male beobachtete Atrophie der Zunge,¹ der Intercostalmuskeln, des Zwerchfells. Jedenfalls ist kein Grund vorhanden, von vornherein anzunehmen, dass die bei der Bulbärparalyse gelähmten Muskeln bei der primären Myopathie nicht auch erkranken können, wenn dies auch bisher mit Ausnahme von wenigen zum Theil noch strittigen Fällen noch nicht beobachtet ist. In unseren Fällen ist ein solches auf eine centrale Erkrankung verdächtiges Symptom trotz des jahrelangen Bestehens der Krankheit bisher noch nicht beobachtet worden.

Ist nun aber der Process einmal weiter fortgeschritten, so bilden die motorischen Störungen ein Gesamtbild, welches bei den verschiedenen Formen der primären Myopathien zwar verschieden, im allgemeinen aber charakteristisch genug ist, um die primäre myopathische Muskelatrophie auf den ersten Blick von der myelogenen erkennen oder jene wenigstens vermuthen zu lassen. Die Haltung der Patienten, der Gang, die Art und Weise, wie sie die einzelnen Bewegungen ausführen, haben etwas eigenthümliches,

¹ Oppenheim (Charité, Annalen XIII, 88) hat einen merkwürdigen Fall von juveniler prog. Muskelatrophie bekannt gemacht, in welchem neben hochgradiger Atrophie des Rumpfes und der Extremitäten eine Insufficienz der Augenmuskeln, sowie der MM. Arytaenoides int. und Erschwerung der Zungenbewegung bestand

was mit der Natur der Erkrankung in Beziehung gebracht werden kann. Gradenigo¹ hat für die Pseudohypertrophie ausgeführt, dass die abnorme Haltung der Kranken nicht allein auf den Schwund oder die ausfallende Thätigkeit bestimmter Muskeln zu beziehen sei, sondern auf eine Schwäche der Muskeln überhaupt und das aus dieser Schwäche hervorgehende Bestreben, alle notwendigen Bewegungen mit dem möglichst geringen Aufwand von Muskelkraft auszuführen.

Betrachten wir nun von diesem Gesichtspunkte aus die bei den oben beschriebenen Fällen am meisten hervortrenden Symptome etwas näher, so fällt uns vor allem die Lordose auf. Duchenne bezog dieselbe auf eine Schwäche der Muskulatur der Lumbargegend. Gowers beschuldigte eine abnorm starke Neigung des Beckens nach vorn infolge mangelhafter Function der Glutaei. So einfach liegen aber die Verhältnisse bestimmt nicht. Die einzelnen mit einander beweglich verbundenen Segmente des Körpers werden, wie Meyer² nachgewiesen hat, nicht durch Muskelkräfte in ihrer Stellung zu einander fixirt, sondern durch die richtige Equilibrirung. Bei der Aenderung und Regulirung dieses Gleichgewichtes sind dann die Muskeln in ausgiebiger Weise thätig. In unserem Falle II sehen wir nun, dass trotz der ausgesprochenen Lordose die bei der Streckung des

¹ Gradenigo, Contribuzione alla pathogenesi della pseudo-ipertrofia muscolare. Milano 1883.

² Meyer, Die Statik und Mechanik des menschlichen Knochengerüsts. Leipzig 1873.

Körpers theiligten Muskeln noch einer erheblichen Kraftleistung fähig sind, da der Patient, wenn auch mit einiger Anstrengung, noch Gegenstände vom Boden erheben kann. Da diese Bewegung die Kraft der Muskeln doch ungleich stärker in Anspruch nimmt als das aufrechte Stehen, so ist nicht recht einzusehen, warum dieselben Muskeln die zur Geradehaltung des Körpers erforderliche weit geringere Kraft nicht mehr sollte leisten können. Ich möchte mich daher lieber der schon angeführten Ansicht Gradenigo's anschliessen. Beim gesunden Menschen, sagt er, ist die aufgewendete Kraft immer grösser als der zu überwindende Widerstand, die Anwendung der Muskelkraft geschieht bei allen Bewegungen in ausgiebiger, so zu sagen verschwenderischer Weise, und dadurch wird die Sicherheit und Eleganz derselben erzielt. Ein an Muskelschwäche leidender Mensch hingegen misst so zu sagen die aufzuwendende Kraft ab nach der Grösse der auszuführenden Arbeit.¹

Beim ruhigen Stehen bleibt der Körper ganz und gar dem alleinigen Einfluss der Schwere überlassen. Die ganze Last des Oberkörpers muss also auf die nach vorn convexe Lendenwirbelsäule einwirken wie eine Kraft auf einen gekrümmten elastischen Bogen, sie muss die Krümmung vermehren. Dasselbe geschieht beim gesunden Menschen des-

¹ Gradenigo, loc. cit. «Il piccolo paziente misura, si può dire, il dispendio della forza viva in confronto al lavoro utile: è su questo indirizzo che la meccanica fisiologica viene modificata profondamente.»

halb nicht, weil die Muskeln der Wirkung dieser Schwere entgegenarbeiten. Wir können aber die Stellung, welche der Körper unter dem Einfluss seiner eigenen Schwere einzunehmen strebt, beobachten am ermüdeten Menschen. Ist nun dieser Zustand ein dauernder, so wird die physiologische Krümmung der Lendenwirbelsäule bedeutender, die Bänder werden überdehnt und erschlaffen. Die Last der Baueingeweide, welche durch die sich ausbildende Lordose weiter nach vorn zu liegen kommen, und die Schlaffheit der Bauchwand mögen dann durch die Beeinflussung der Beckenneigung in demselben Sinne mitwirken. Das Becken, welches durch seine Stellung die Lendenkrümmung mit bilden hilft, neigt sich entsprechend der stärkeren Krümmung nun weiter nach vorn, was schon von Gowers¹ durch genaue Messungen festgestellt worden ist.

Durch die Ausbildung der stärkeren Lendenlordose und die dadurch veranlasste Verschiebung eines grossen Theiles des Rumpfes nach vorn werden nun die einzelnen Körperabschnitte in ihrer Stellung zu einander verschoben. Das vom Schwerpunkt des Rumpfes auf den Boden gesenkte Loth trifft bei aufrechter Stellung nun nicht mehr, wie im nor-

¹ Gowers, The lancet. Juli 1879. pag. 73: «I have found that the pelvis is much less extended, its inclination forwards is much greater, than normal. This inclination is probably due to the weakness of the hip, and the lordosis is apparently connected with it, since the lowest lumbar vertebrae share the direction of the sacrum, the weight of the abdomen falls unduly forwards and a compensatory backward inclination of the dorsal spine is necessary to keep the centre of gravity in the normal position», etc. (Clinical Lecture on Pseudo-hypertrophie muscularparalysis).

malen Zustand, die Ferse, sondern fällt etwas weiter nach vorn. Daher müssen die Kranken die Körperlast auf den Fussspitzen ruhen lassen. Die gleichzeitige Erhebung der Fersen, welche dabei stattfindet, verlangt dann eine ungewöhnliche Anspannung der Wadenmuskeln, und es ist nicht unmöglich, dass dann gerade hier eine echte Hypertrophie platzgreift.

Dieselbe Tendenz, jede Leistung mit einem Minimum von Kraftaufwand auszuführen, tritt auch bei jeder anderen Haltung und Bewegung hervor. Die Flexion der unteren Extremitäten in der Hüftbeuge, dem Kniegelenk und dem Unterschenkel-Fussgelenk, welche beim Gehen nothwendig ist und bei unseren Kranken wegen der Equino-varus-Stellung des Fusses um so nothwendiger ist, um die Fussspitze nicht auf dem Boden streifen zu lassen, ist für den Kranken unnütze Verschwendung von Muskelkraft. Die Beugung und Streckung der unteren Extremitäten umgeht er dadurch, dass er das Bein im Bogen nach aussen und vorn führt und mit eigenthümlichen rotirenden und schiebenden Bewegungen die Körperlast auf das aufgesetzte Bein bringt. Der breitspurige Gang ist wohl zum Theil eben auf diese eigenthümliche Art des Gehens zurückzuführen, zum Theil auch darauf, dass der Patient dadurch für die Equilibrirung seines Körpers eine breitere Basis gewinnt, welche durch die Uebertragung der Körperlast auf einen schmäleren Unterstützungspunkt zur Sicherheit beim Stehen nothwendig geworden ist. Bemerkenswerth ist die regelmässig beobachtete Hypertrophie des *M. tensor fasciae latae*,

welche gewiss mit dieser eigenthümlichen Mechanik der Fortbewegung in Beziehung zu bringen ist.

Alle übrigen Bewegungen und Positionsveränderungen können auf dasselbe Princip der Kräfteersparniss zurückgeführt werden. Für die Art und Weise, wie sich die Patienten aufrichten, worauf Gowers besonders die Aufmerksamkeit lenkt, ist es, um nur noch dieses Beispiel anzuführen, leicht einzusehen, dass durch das Unterstützen des Oberkörpers durch die oberen Extremitäten und das Hinanfklettern an den Oberschenkeln weniger Kraft verbraucht wird aus dem einfachen Grunde, weil hier die Kraft am längeren Hebelarm einsetzt und deshalb besser zur Wirkung kommt als die mit derselben Function sonst betrauten Muskeln, welche am kurzen Hebelarme angreifen. Es würde zu weit führen, dasselbe für die übrigen Stellungs- und Bewegungsanomalien auszuführen, weil sie meist schon viel complicirter Art sind. Damit soll natürlich dem Wegfall der Function bestimmter Muskeln durch deren Atrophirung und der Beeinflussung der gesamten Mechanik durch dieselbe ihre Bedeutung nicht genommen werden. Selbstredend wird der Schwund eines Muskels sich in viel höherem Grade geltend machen müssen als eine blossе Schwäche. Insbesondere ist bei der weiblichen Patientin mit vorgeschrittener Affection der Ausfall der Wirkung des Glutaeus maximus sowohl beim Aufrichten wie beim Treppensteigen zweifellos zu erkennen. Daher findet sich hier auch die viel stärkere Beckenneigung und Lordose. Die für das

Zustandekommen der letzteren von Gowers gegebene Erklärung ist auch zweifelsohne richtig, aber ich meine, die Atrophie bestimmter Muskeln und die Hypertrophie anderer könne zum grössten Theil auf diese eigenthümliche Modification der physiologischen Mechanik, wie sie sich aus der allgemein vorhandenen Muskelschwäche ableiten lässt, zurückgeführt werden.

Störungen in der Sensibilität sprechen im Allgemeinen für eine centrale Erkrankung. Bei den primären Myopathien sind solche noch nicht beobachtet worden, und sie fehlen auch in unseren Fällen so gut wie vollständig. Die geringen Schmerzempfindungen, welche bei der einen Kranken im Beginne der Affection aufgetreten sein sollen, haben keine grosse Bedeutung. Wir finden solche leichtere Schmerzen öfter angegeben, sei es dass dieselben durch die grössere Ermüdbarkeit der Muskeln oder durch ein Uebergreifen des Processes auf die intramuskulären Nervelemente oder auch durch Zerrung des eine bindegewebige Retraction eingehenden Muskels auf die Nerven hervorgerufen werden. Anhaltende stärkere Schmerzen hingegen, von welchen aber nicht die Rede sein kann, müssen den Verdacht auf eine neuropathische Affection lenken.

Die Sehnenreflexe gewinnen nur dann eine diagnostische Bedeutung, wenn sie gesteigert sind, und zwar sprechen sie dann für eine neurotische Erkrankung. Bei der primären Myopathie sind sie, wie wir auch in unseren Fällen constatiren können, entsprechend dem Muskelschwunde herabgesetzt.

Fibrilläre Zuckungen, deren differential-diagnostische Bedeutung, wie sie ihnen von Erb,¹ Landouzy und Déjerine² zuerkannt worden ist, seitdem bedeutende Einschränkungen erfahren hat, sind zu keiner Zeit beobachtet worden. Der negative Befund spricht aber entschieden auch für eine myopathische Erkrankung. Während die eben genannten Forscher annahmen, dass fibrilläre Zuckungen bei den Musatrophien myogenen Ursprungs stets fehlen, sind seitdem Fälle primärer Myopathien bekannt geworden, wo dieselben vorhanden waren. So wurden sie z. B. auch bei dem voriges Jahr auf der Klinik von Herrn Professor Kussmaul beobachteten Falle gesehen. E. Oppenheimer,³ welcher den Fall beschrieben hat, erwähnt bei dieser Gelegenheit eine Reihe von Fällen entschieden von myogener Natur, wo sie ebenfalls vorhanden waren, nur meint er, wenigstens seinen Fall betreffend, einen Unterschied machen zu können in dem Charakter dieser Zuckungen, indem dieselben bei den primären Myopathien auffallend langsam und träge ablaufen sollen. Wenn nun das Vorhandensein fibrillärer Zuckungen es in gewissem Sinne unentschieden lässt, welche der beiden Erkrankungen vorliegt, so spricht doch das Fehlen derselben entschieden für einen

¹ Erb, loc. cit.

² Landouzy et Déjerine, De la myopathie atrophique progressive, etc. *Revue de médecine* 1885 et 1886; und: *Nouvelles recherches cliniques et anatomo-pathologiques sur la myopathie atrophique progressive*. *Revue de médecine* 1886.

³ E. Oppenheimer, loc. cit.

nicht neurotischen Ursprung, da sie bei der letzteren Art mit der grössten Regelmässigkeit vorkommen.

Die beiden oben genannten französischen Forscher haben auch einige Mal eine Retraction einzelner Muskeln, besonders des *M. biceps brachii*, beobachtet und sehen darin ein wichtiges Moment für die Annahme einer primären Myopathie. Aehnliche Contracturen kommen auch bei der Pseudhypertrophie vor und treten immer erst in den vorgerückteren Stadien der Erkrankung auf. Eine Andeutung einer solchen Contractur den *M. triceps suralis* betreffend ist in einem unserer Fälle vorhanden. Dieser Befund hat aber weder etwas für die vorliegende Erkrankung Eigenthümliches, noch kann er aus dem in dem Muskel verlaufenden Process erklärt werden; denn wenn dieser Process durch bindegewebige Retraction activ die Flexion und dann die Fixation des Gliedes in der flektirten Stellung bewirken könnte, so wäre wenigstens nicht einzusehen, warum derselbe Process an anderen Muskeln nicht dasselbe bewirkt. Wenn aber die Verkürzung nur nach Massgabe der jeweiligen Stellung der Glieder zu einander sich ausbildet, so besteht hierin kein principieller Unterschied zwischen den myopathischen Muskelatrophien und den neurotischen. Dieselben Contracturstellungen finden wir auch bei Paralyseu nervösen Ursprungs, und zwar kommen sie hier zu Stande, wie Hüter und Volkmann annehmen, nach Massgabe der eigenen Schwere der paralyisirten Glieder. Aehnlich kommen auch in vorgerückteren Stadien der Dystrophien die Contracturstellungen zur

Ausbildung gerade in der Haltung, welche die Kranken regelmässig und fast permanent einzunehmen pflegen, ein neuer Beweis für die Richtigkeit der Volkmann'schen Hypothese. Je mehr die Schwäche und Hilflosigkeit der Kranken zunimmt, um so mehr sind sie darauf angewiesen, den grössten Theil des Tages sitzend oder liegend zuzubringen. Die Glieder folgen dabei ganz dem Gesetze der Schwere, die Fussspitzen fallen herunter, Knie und Hüfte sind flectirt, die Arme hängen herunter, oder die Vorderarme sind gebeugt auf irgend einen Unterstützungspunkt aufgelegt, und dieser Position entsprechend schrumpfen nun auch die betreffenden Muskeln ein und fixiren die Glieder in derselben Stellung.

Während die Beobachtung der Motilitätsstörungen nur ein sehr beschränktes Urtheil über die Integrität oder die Erkrankung eines bestimmten Muskels gestattet, besitzen wir in der elektrischen Prüfung ein ausgezeichnetes Hilfsmittel, objectiv die Leistungsfähigkeit eines Muskels zu bestimmen. Zur Aufstellung einer Differentialdiagnose zwischen neurotischen und myopathischen Muskelatrophien hat sie zur Zeit viel von ihrer früheren Bedeutung verloren. Erb betrachtete die Degenerationsreaction, wenn sie vorkommt, als eines der sichersten Zeichen einer myclogenen progressiven Muskelatrophie. Vorsichtiger schon drückten sich die französischen Autoren aus: *«la réaction de dégénérescence n'indique qu'une*

¹ Landouzy et Déjerine, loc. cit.

chose, l'altération des nerfs musculaires; or, comme cette altération peut être aussi bien d'origine périphérique que d'origine centrale, la réaction de dégénérescence ne démontre rien touchant la moelle.» Sie halten daher das Auftreten der Degenerationsreaction für ein charakteristisches Symptom der neurotischen Erkrankungen, geben aber zu, dass sie mitunter auch bei der primären Myopathie in «einzelnen» Muskeln beobachtet werde. Diese ist von Landouzy und Déjerine¹ selbst in mehreren ihrer Fälle nachgewiesen worden, ferner von Schultze, Zimmerlin u. a. Wenn nun die Fälle von primärer Myopathie, in welchen ausgesprochene Entartungsreaction mit Umkehrung des Zuckungsmodus (ganz abgesehen von einer Reihe von Fällen, in welchen nur eine Mittelform der Entartungsreaction mit tragem Zuckungsmodus bestand) vorkommt, nicht gerade so selten sind, so kann dieses Symptom nicht mehr die Bedeutung haben, welche ihm von Erb² beigelegt worden ist. Ich möchte daher aus dem Fehlen dieses Momentes bei unseren Kranken keinen Schluss ziehen. Auch eine deutliche Zuckungs-

¹ Landouzy et Déjerine haben sie beobachtet im rechten Deltoides (loco cit. *Revue de méd.* 1885. Obs. V), ferner im Orbicularis oculi, orbicularis oris und im rechten Trapezius (*Revue de méd.* 1886. Obs. II, III et IV); Schultze in den Deltoidei «weniger ausgeprägt am Vorderrand, dagegen am 1. und 4. Interosseus und am Thenar wieder ausgeprägte Entartungsreaction» (loco cit. p. 5); Zimmerlin in den MM. Pectorales im Biceps und zum Theil in dem rechten Trapezius (*Zeitschrift für klin. Medicin.* 1883).

² In dem von Oppenheimer (loc. cit.) beschriebenen Fall war zwar keine vollständige Entartungsreaction aber doch eine Mittelform derselben mit deutlicher Zuckungsträgheit vorhanden.

trägheit bleibt, trotzdem die Atrophie einiger Muskeln hohe Grade erreicht hat, angeschlossen. Eine graphische Aufnahme der Muskelcurve mit der langsam rotirenden Marey'schen Trommel zeigt, dass sowohl der aufsteigende als der absteigende Schenkel der Curve ziemlich steil sind und von der einem Individuum mit gesunder Muskulatur entnommenen Muskelcurve nicht wesentlich abweichen.

Demgegenüber behält aber die elektrische Prüfung immer noch die Bedeutung eines ausgezeichneten Hilfsmittels, um die Functionsfähigkeit eines einzelnen Muskels zu prüfen, und dadurch gewinnen wir, wie man im Allgemeinen annehmen kann, auch ein Mass für die Grösse der pathologischen Alteration. Die direkte Muskelreizung ergiebt im Allgemeinen dasselbe Resultat wie die Reizung des Muskels vom Nerven aus; sie ist aber mitunter gerade bei dieser Krankheit etwas weniger geeignet, einen Schluss auf das Verhalten der Muskelfaser zu gestatten, weil das stark entwickelte Fettgewebe dem elektrischen Strom einen bedeutenden Widerstand entgegensetzt, so dass für bestimmte Muskeln schon bedeutend stärkere Ströme erforderlich sind als die, welche der Grösse der Krankheit entsprechen würden.

Gehen wir nun auf die Localisation der Erkrankung etwas näher ein, so finden wir gerade diejenigen Muskeln befallen, welche bei der primären Myopathie regelmässig erkrankt zu sein pflegen.

Atrophisch sind: der *M. pectoralis major* (mit Ausnahme der Clavicularportion), der *Latissimus dorsi* (ist vielleicht ganz geschwunden), der *Cucularis* bis

I. Juvenile Form der Atrophia muscularis progressiva (Erb).	II. Paralysis pseudohypertrophique (Duchenne).	III. Atrophie infantile héréditaire (Duchenne).
Gesicht: Keine Atrophie der Gesichtsmuskeln Rumpf: Bevorzugter Sitz der Atrophie am Schultergürtel: Pectoralis major et minor, Trapezius. Rhomboidi, Serratus anticus maj. (scapulae alatae); ferner sind fast immer afficirt: Latissimus dorsi, die Rückenstrecker; manchmal die Bauchmuskeln. Es bleiben am längsten verschont: der Supra- und Infraspinatus, Angulatus scapulae, Teres maj. et min. und die Halsmuskeln. Obere Extremitäten: Biceps, Brachialis anterior, Supinator longus; gewöhnlich etwas später Triceps;	Gesicht: Atrophie der Gesichtsmuskeln selten Rumpf: Atrophie des Pectoralis major, Trapezius Serratus anticus maj. regelmässig — scapulae alatae — sowie des Latissimus dorsi; der Sacrolumbalis (hypertrophisch) und die Rückenmuskeln sind constant afficirt, etwas seltener die Bauchmuskeln; Meist normal (oder hypertrophisch?): Supra- und Infraspinatus; die Halsmuskeln sehr selten erwähnt, also meist wohl normal. Obere Extremitäten: Biceps regelmässig atrophisch, die Muskeln des Oberarms sind meist stärker be-	Gesicht. Atrophie der Gesichtsmuskeln constant. Rumpf. Atrophie der Muskeln des Schultergürtels, Pectorales Trapezius, Rhomboides, Serratus anticus major (scapulae alatae), manchmal atrophisch sind die Rückenstrecker und die Bauchmuskeln; Mehr oder weniger erhalten bleiben: Supra- und Infraspinatus, Subscapularis, die Hals- und Nackenmuskeln. Obere Extremitäten: Beginn der Atrophie am proximalen Ende der Glieder (racine des membres) Biceps,

Die Muskeln des Unterarms werden mit Ausnahme des Supinator longus erst sehr viel später befallen und zwar die Extensoren zuerst. Der Deltoides ist manchmal hypertrophisch. Verschonst bleiben am längsten: Coracobrachialis, seltener Deltoides, fast immer die Flexoren und Extensoren der Finger und die kleinen Handmuskeln.	fallen als die des Vorderarms; Deltoides häufig hypertrophisch. Die Muskels des Vorderarms werden nur selten erwähnt. Die kleinen Handmuskeln in der Regel normal.	Brachialis ant., Triceps, Supinator longus sind die zuerst befallenen Muskeln, die Muskeln der Radialseite werden meist später und weniger stark ergriffen. Der Deltoides bleibt in einigen Fällen auffallend lang erhalten. Normal sind meist die Flexoren und Extensoren der Finger und die kleinen Handmuskeln (letzttere sind nur ganz ausnahmsweise atrophisch).
Untere Extremitäten. Beginn meist am proximalen Ende: Glutaei, Oberschenkelmuskeln besonders die Streckmuskeln, dann folgen die Adductoren, die Beugemuskeln zuletzt. Am Unterschenkel Equinovarusstellung des Fusses; manchmal Hypertrophie der Wade. Beginn in den Pubertätsjahren (seltener in der Kindheit und nach dem 20. Jahre kaum zu beachten) mit Atrophie der Muskeln des Schultergürtels.	Untere Extremitäten: Die Glutaei gehören zu den am häufigsten afficirten Muskeln (meist hypertrophisch), etwas seltener Quadriceps und die Beugemuskeln, am Unterschenkel Equinovarusstellung des Fusses; Hypertrophie des Triceps suralis. Beginn: am häufigsten im frühen Kindesalter mit Schwäche im Kreuz und den unteren Extremitäten.	Untere Extremitäten. Die Gesäßmuskeln und die Muskeln des Oberschenkels (Quadriceps) sind am stärksten erkrankt. Am Unterschenkel Bevorzugung der Dorsalflexoren des Fusses und der Zehen (muscles de la région antérieure). Equinovarus. Beginn: am häufigsten in der Kindheit aber auch in den Pubertätsjahren und selbst im Mannesalter an den Muskeln des Gesichts und des Schultergürtels.

auf zwei schmale Muskelbündel vom unteren Rande desselben; Deltoides, Serratus anticus major und Rhomboidei sind fast normal oder nur wenig atrophisch. In geringem Masse atrophisch sind auch die Muskeln des Oberarms, links deutlicher als rechts. Im Falle I sind alle Muskeln des Oberkörpers anscheinend normal. Atrophisch sind ferner mehr oder weniger in beiden Fällen: die Glutaei, die Extensoren des Unterschenkels (*M. Quadriceps*) in beiden Fällen links ausgeprägter als rechts, die Adductoren des Oberschenkels, die Bauchmuskeln (Fall I) die Dorsalflexoren des Fusses.

Hypertrophisch ist der *Triceps suralis* (wahrscheinlich echte Hypertrophie), zum Theil der *Sacro-lumbalis*.

Normal vielleicht etwas schwach entwickelt sind die Muskeln des Schulterblattes und der Schulter, die Intercostales und das Zwerchfell. Kräftig entwickelt sind hingegen der *Tensor fasciae latae* und der *Sartorius*.

Die Muskeln des Vorderarmes, der Hand, des Fusses, der Zunge, des Gesichtes sind in keiner Richtung nachweisbar verändert.

Am stärksten sind auch hier wieder, wie die meisten Autoren hervorheben, die Muskeln an den proximalen Enden der Gliedmassen erkrankt. Völlig intakt sind die kleinen Handmuskeln, die Muskeln der Zunge, des Schlundes, lauter Umstände, die von den Autoren für die Differentialdiagnose als besonders wichtig angegeben worden sind. Andererseits ist hingegen auch an den Gesichtsmuskeln eine Abnor-

mität nicht nachzuweisen; darauf ist aber sicher kein grosser Werth zu legen. Die Ursache, warum Landouzy und Dejerine diese besondere Localisation der Atrophie constant in allen ihren Beobachtungen nachweisen konnten, so dass sie dieses Moment neben dem Fehlen der Hypertrophie als das diagnostisch wichtigste für die primäre Myopathie aufstellen zu müssen glaubten, scheint mir einfach darin zu liegen, dass alle elf Fälle, welche sie ihren Betrachtungen zu Grunde legten, nur zwei Familien angehörten. Die Krankheit ist eben nicht allein eine hereditäre, sondern es wird, wie es ganz natürlich erscheinen muss, und wie es auch durch die Beobachtung bestätigt wird, meist auch derselbe Typus in derselben Familie vererbt. Jedenfalls aber ist der Versuch, die Myopathien nach dem Princip der Localisation von einander trennen zu wollen, als ein verfehlt zu betrachten, da gerade Abweichungen und Uebergänge aller Art in dieser Hinsicht am häufigsten vorkommen und da bei den verschiedenen Typen, wenn sich die Krankheit einmal weiter ausgedehnt hat, eine auffallende Uebereinstimmung in der Auswahl der betroffenen Muskeln sich zeigt. Wenn wir z. B. die Beschreibung, wie sie Erb von seiner juvenilen Form giebt, und die, welche Landouzy und Dejerine von der «forme héréditaire» gemacht haben, mit der schon länger bekannten Pseudohypertrophie zusammenstellen, so erscheint mit geringen Abweichungen die eine der anderen so auffallend ähnlich, dass der unbefangene Leser daraus den Eindruck bekommen muss, dass es sich

nur um eine und dieselbe Affection handeln könne. Etwas schwieriger liegen die Verhältnisse nur bei der Pseudohypertrophie, weil die hypertrophischen Muskeln zwar im Allgemeinen (neben den atrophischen) als die erkrankten gelten müssen und mit den atrophischen Muskeln der anderen Formen auf eine Linie zu stellen sind, mitunter die Hypertrophie aber doch anderer Dignität sein dürfte, so dass dann die eine (echte) Hypertrophie eingehenden Muskeln den normalen Muskeln der anderen Formen gleichgesetzt werden müssen. In dem einen unserer Fälle ist bezüglich der Localisation bloss etwas auffällig, dass trotz der schon weit fortgeschrittenen Erkrankung des Unterkörpers sich noch keine nachweisbare Schwäche am Oberkörper bemerkbar gemacht hat. In dem anderen Falle, wo die Erkrankung der unteren Extremitäten noch beträchtlich geringer ist, hat sich die Affection schon über weitere Muskelgruppen der oberen Körperregion ausgebreitet. Der erste Fall dürfte nach den üblichen Eintheilungen ebensogut zur Pseudohypertrophie zu rechnen sein, wenn auch hier die Verbreitung eine allgemeinere zu sein pflegt, als zu dem Typus Leyden-Möbius resp. zu der Erb'schen Form mit Beginn an den unteren Extremitäten. Der zweite Fall nähert sich hinwieder durch das Zurücktreten der Hypertrophie und der starken Betheiligung der Schultergürtelmuskulatur mehr der juvenilen Form Erb's. Gerade solche Formen aber, die keinen entschiedenen Typus zeigen und ebensogut zu dem einen wie zu dem anderen gerechnet werden können, sprechen für die

Zusammengehörigkeit aller dieser Formen und für Unzulänglichkeit einer Eintheilung nach dem Principe der Localisation.

Für die Differentialdiagnose zwischen myopathischer und myelogener Erkrankung hat sie, wie Schultze¹ meint, die Bedeutung, dass der Beginn an den unteren Extremitäten mit sehr grosser Wahrscheinlichkeit für eine primäre Myopathie spricht. Dieses beruht darauf, dass bei den Erkrankungen des Rückenmarks, welche mit der vorliegenden Affection verwechselt werden können, die Affection erfahrungsgemäss fast immer im Halsmark beginnt und dementsprechend die Atrophie der Muskeln an den oberen Extremitäten einsetzt; jedenfalls ist bei den letzteren die Erkrankung der unteren Extremitäten allein, wenn sie auch schon beobachtet worden ist, eminent selten.

Die Localisation bei den primär myopathischen Muskelatrophien ist also charakteristisch genug, um uns zu veranlassen, nach einer Erklärung für diese Eigenthümlichkeit der Erkrankung zu suchen. Gradenigo² hat bezüglich des regelmässigen Erkrankens bestimmter Muskeln und des ebenso regelmässigen Verschontbleibens anderer bei der Pseudohypertrophie darauf aufmerksam gemacht, dass der Modus der embryonalen Genese für verschiedene Muskelgruppen ein verschiedener sei, indem die einen aus dem mittleren Keimblatte ihren Ursprung nehmen, während die anderen in loco entstehen. Nun zeigt es sich,

¹ loc. cit.

² loc. cit.

dass es gerade die letzteren sind, welche regelmässig von der Affection verschont bleiben. Da ferner auch die Zeit der Formation für die einzelnen Muskeln zwischen beträchtlich auseinanderliegenden Perioden schwankt, so ist es wohl denkbar, dass, wenn eine Entwicklungsstörung, die zwar noch nicht bewiesen, aber doch wahrscheinlich ist, in dieser Zeit sich geltend macht, die einen Muskeln mehr, die anderen weniger darunter zu leiden haben werden. Aus diesen Beobachtungen zieht der genannte Autor denn nun auch den Schluss: «I risultati per quanto incompleti di questi studi sul modo e sull'epoca della formazione dei muscoli striati non solo possono essere adassati a spiegare la immunità di cui godono nella pseudoipertrofia determinati gruppi muscolari ma rendono altresì probabile una differenza nella morbidità dei singoli muscoli.» Eine Erklärung ist freilich dadurch noch nicht gewonnen; allein das eine gefundene Resultat ist doch merkwürdig und lässt hoffen, dass mit der näheren Kenntniss der Entwicklungsgeschichte des Muskelsystems auch die Genese und die Natur der vorliegenden Erkrankung in einem neuen Lichte erscheinen werde.

Ferner ist gewiss auch die eigenthümliche Haltung der Kranken, welche, wie oben gezeigt, sich aus der allgemeinen Muskelschwäche heraus entwickelt, und die ganze von der physiologischen abweichende Mechanik durch die Inaktivität der einen Muskeln und die relative Ueberanstrengung anderer von bedeutendem Einfluss.

Was nun die Muskeln selbst betrifft, so ist

schon von Erb auf das eigenthümliche Nebeneinander-vorkommen von Hypertrophie und Atrophie hingewiesen worden. Die französischen Autoren haben das Vorkommen der Hypertrophie bei der infantilen Form geleugnet. Ein absolutes Criterium dafür, ob eine Muskel noch als normal gelten kann oder schon vergrößert resp. verkleinert ist, besitzen wir allerdings nicht, wegen der grossen individuellen Schwankungen des Volumens durchaus normaler und leistungsfähiger Muskeln. Ausserdem ist von Landouzy und Dejerine, Schultze u. a. darauf hingewiesen worden, dass ein normaler oder fast normaler Muskel inmitten atrophischer Nachbarn wohl einmal als vergrößert imponiren kann; so werden z. B. von Erb dieselben Muskeln als nicht selten hypertrophisch angegeben, welche die französischen Autoren als normal ansehen, nämlich der Deltoides, Supraspinatus, Infraspinatus, die Teretes, Triceps, Tensor fasciae, Sartorius etc. In dieser Hinsicht scheinen mir die oben mitgetheilten Fälle auch von einigem Interesse zu sein, weil trotz der ausgesprochenen functionellen Störungen weder ausgesprochene Atrophie noch auffallende Hypertrophie vorliegt. Bei dem jungen Mädchen ist die Hypertrophie nur in geringem Masse entwickelt, deutlich nur in der Wadenmuskulatur und in der Volumendifferenz der Glutaei. Die Erkennung der Hypertrophie am Triceps suralis wird übrigens durch seine festere, knollige Consistenz begünstigt. Die Muskulatur der Beine mag im Vergleich zu den Waden übrigens schon etwas atrophisch erscheinen, aber die Atrophie

ist doch anscheinend in keinem Verhältniss zu den exquisiten Bewegungsstörungen, welche vorliegen. Dass aber auch bei völlig normalem Aussehen die ausgeprägtesten Motilitätsstörungen vorhanden sein können, beweist der von Marie et Guinon¹ publicirte Fall Langlet, der als eine Uebergangsform betrachtet werden kann von der Paralyse pseudo-hypertrophique oder myosclerosique zu der Myopathie atrophique prog. type Landouzy-Dejerine. Es ist bekannt, dass bei der Pseudohypertrophie die meisten Muskeln erst hypertrophiren, während andere von vornherein eine Atrophie eingehen. Niemand wird hier annehmen wollen, und es ist meines Wissens auch noch von Niemand behauptet worden, dass es sich somit um verschiedene Processe handle. Wenn nun der Process, der das eine Mal zur Hypertrophie, das andere Mal zur Atrophie führt, dasselbe ist und in den zwei Modificationen so zu sagen regelmässig auf demselben Individuum beobachtet wird, warum sollten die zwei Modificationen nicht auch in demselben Muskel nebeneinander vorkommen, so dass sich Atrophie und Hypertrophie gewissermassen das Gleichgewicht halten, und der Muskel trotz der zunehmenden Schwäche, wozu beide Processe in gleichem Masse beitragen, sein normales Aussehen bewahrt?

In der Frage, was das Primäre des Processes sei, die Atrophie oder die Hypertrophie der Muskel-

¹ Leçons de Charcot recueillies par Marie et Guinon. Progrès médical 1885.

faser, scheinen sich die Ansichten (Erb, Hitzig, Schultze¹) jetzt meist dahin zu neigen, dass die Hypertrophie der Muskelfasern die zuerst nachweisbare Veränderung des Muskels sei. Ist dabei diese Hypertrophie der directe Ausdruck des in dem Muskel vor sich gehenden pathologischen Processes, oder beruht der krankhafte Vorgang auf einer noch unbekannten Veränderung, die dann secundär etwa durch einen abnormen Reiz zu einer Hypertrophie der Muskelemente führt? Eine entscheidende Antwort auf diese Frage ist trotz der nun schon ziemlich zahlreichen vorliegenden anatomischen Untersuchungen noch nicht gegeben worden.

Es kann kaum fraglich sein, dass neben der Pseudohypertrophie, welche durch den pathologischen Process herbeigeführt wird, mitunter nicht auch echte Hypertrophie vorkomme. Dafür spricht wenigstens die fast regelmässig vorkommende Hypertrophie bestimmter Muskeln, an welche durch die eigenthümliche Alteration der physiologischen Mechanik eine grosse Aufgabe gestellt wird. Ich möchte nur an die häufige Vergrösserung des Triceps surae, welcher beim Stehen, und des Tensor fasciae, welcher abnormer Weise beim Gehen besonders angestrengt wird, erinnern. Dafür sprechen ferner bestimmte Angaben, dass einzelne Muskeln einer besonders

¹ Der erste welcher die Hypertrophie der Muskelfasern bei der vorliegenden Krankheit nachgewiesen hat ist Auerbach und zwar in einer Zeit, in welcher man noch nicht zwischen Muskelatrophieen myogenen und solchen neurotischen Ursprungs unterschied.

² Es sind die Fälle von Friedreich (loc. cit.) und Schultze. Berlin klin. Wochenschrift, Nr. 41. 1884.

grossen Kraftleistung fähig gewesen seien. Dadurch ist freilich nicht ausgeschlossen, dass diese Muskeln nachträglich ebenso wie die anderen erkranken und von pseudohypertrophischen dann nicht mehr zu unterscheiden sind.

Ein weiteres Moment, welches mitunter für die Diagnose sehr werthvoll sein kann, ist die Heredität im engeren und weiteren Sinne. Sie ist fast allein schon für die primäre Myopathie entscheidend; denn die Fälle, in welchen sie auch bei primärer Kernatrophie des Rückenmarks beobachtet wurde, bilden immerhin nur seltene Ausnahmen.

In beiden oben beschriebenen Fällen wird sie vermisst.

Ein solcher negativer Befund darf uns kaum befremden, zumal wenn wir bedenken, dass in der Spitalpraxis die Erhebung einer weitgehenden, genauen Familienanamnese mitunter schlechterdings eine Unmöglichkeit ist. Welche besondere Schwierigkeiten im Einzelnen sich durch besondere Familienverhältnisse diesen Nachforschungen in den Weg stellen können, geht aus der Anamnese des Falles II deutlich genug hervor. Wenn also auch dieses Moment, da wo es vorhanden ist, eine kräftige Stütze für die Diagnose werden kann, so möchte ich doch dem Fehlen desselben in den vorliegenden Fällen keine besondere Bedeutung beilegen.¹

¹ Die Disposition für die vorliegende Erkrankung scheint übrigens beim männlichen Geschlechte eine grössere zu sein als beim weiblichen. In einem von W. P. Herringham mitgetheilten Falle von Erkrankung an *Dystrophia muscularis*, welche durch fünf Genera-

Dagegen ist das Alter der Patienten bestimmt zur Diagnose zu verwerthen, da die myelogene progressive Muskelatrophie, die Bulbärparalyse und die amyotrophische Lateralsklerose, welche am ersten zu Verwechslungen Anlass geben könnten, in diesem Alter überhaupt nicht vorzukommen scheinen. Entschieden schwieriger liegen daher die Verhältnisse, wenn eine progressive Muskelatrophie im höheren Alter beobachtet wird; denn wenn auch die überwiegende Mehrzahl von Fällen der primären Dystrophia musculorum im jugendlichen oder Kindesalter aufzutreten pflegen, so sind doch die Fälle nicht so ganz selten, in welchen die Affection erst im höheren Alter einsetzt.

Hinsichtlich des Alters, in welchem die einzelnen Typen mit Vorliebe auftreten sollen, liegt auch wieder ein Hinweis auf den Zusammenhang, welcher unter ihnen besteht. Die Pseudohypertrophie tritt in weit aus den meisten Fällen schon im Kindesalter auf, oft gerade im frühen Kindesalter; die Entwicklung der juvenilen Form Erb's fällt meist in die Pubertätsjahre und erste Jünglingsalter, die von Leyden beschriebene Form, welche sich auch in ihrem klinischen Bilde wieder mehr der Pseudohypertrophie nähert, fällt dem entsprechend auch etwas früher,

tionen hindurch verfolgt werden konnte, stellte es sich heraus, dass es immer nur die Töchter söhne waren, welche von dem Leiden befallen wurden; die Söhne kinder blieben durch alle Generationen hindurch gesund — eine Art der Vererbung also, wie sie von der Hämophilie bekannt ist. («Herrington. Muscular Atrophy of the peroneal Type affecting many members of a Family». Brain 1888, citirt nach Fortschritte der Medicin, Nr. 20, Jahrg. 1888.)

in das spätere Kindesalter. Man wird nicht viel fehlgehen, wenn man annimmt, dass dieselbe Krankheit mehr in der einen oder mehr in der anderen Form sich zeigt, je nachdem dieselbe früher oder später auftritt. Individuelle Disposition, intercurrente Krankheiten, Beschäftigung, Geschlecht etc. mögen daneben in verschiedenem Maasse zur Geltung kommen. Die Intensität der Erkrankung steht vielleicht, wenn es richtig ist, dass die Affection auf einer fehlerhaften Anlage oder in einer Entwicklungsstörung des Muskelsystems beruht, mit der Zeit des Auftretens und dem Verlauf in einem gewissen Zusammenhang.

Von den vielen ätiologischen Momenten, welche Ursache der vorliegenden Affection werden sollen, scheint nur eines wirklich Grund zu haben, nämlich die Annahme, dass es sich um eine fehlerhafte Anlage, resp. um eine Störung in der Entwicklung des Muskelsystems handle. Aeussere Ursachen, wie schwere Arbeit, mangelhafte Ernährung und Pflege, Erkältungen, acute Infectiouskrankheiten u. a., mögen ihrerseits auf den Ausbruch und den Verlauf der Affection bestimmend mitwirken, so dass die Kranken oft geneigt sind, ihren Zustand auf eines dieser Momente zurückzuführen. Eine solche Bedeutung haben sie entschieden nicht. Hingegen lässt sich für die erstere Annahme Manches anführen. Es ist oben schon darauf hingewiesen worden, dass man einen gewissen Zusammenhang gefunden hat zwischen den gewöhnlich erkrankten Muskeln mit der Art ihrer embryonalen Genese und der Zeit ihrer Formation.

Welcher Art diese Störung ist, wissen wir um so weniger, als wir über die Natur der Erkrankung selbst noch wenig unterrichtet sind. Ferner können bezüglich des Auftretens der Krankheit hier besonders die Fälle zur Begründung herbeigezogen werden, in welchen diese so früh beginnt, dass die Patienten überhaupt nicht laufen lernen. Was für andere schädliche Einflüsse in diesem frühen Alter eingewirkt haben könnten, ist kaum abzusehen; denn, dass un- zweckmässige Nahrung oder ärmliche äussere Ver- hältnisse zu einer Erklärung allein nicht ausreichen, liegt klar auf der Hand und ist in vielen Fällen auch nicht zutreffend. Endlich ist auch die Heredität von Belang. Man geht dabei meist von der Vorstellung aus, dass es sich um eine Art von Missbildung han- deln könne, weil häufig auch Missbildungen anderer Art, besonders Anomalien in der Entwicklung des Centralnervensystems, sowohl bei den erkrankten Individuen als in deren Familie beobachtet werden. Musso¹ hat neuerdings für die Pseudohypertrophie 59 Fälle zusammengestellt, in welchen 18mal Im- becillität, 7mal Epilepsie, 21mal Abnormitäten im Knochenbau und 22mal trophische Störungen beob- achtet wurden und kommt auf Grund dieser Beob- achtungen zu dem Schlusse, dass es sich um eine Degenerationskrankheit handle, eine Meinung, die schon früher von Leyden als möglich ausgesprochen worden ist. Auffallend ist es ferner noch, dass auch

¹ Musso, Contribuzione alle studio dell' amyotrophie prog. ere- ditaria, Rivista clinica 1887, nach einem Referate im Neurologischen Centralblatt.

Geistesstörungen und nervöse Störungen, die mitunter als Degenerationskrankheit aufgefasst werden müssen, sonst in der Familie beobachtet werden in einer Frequenz, die man gewiss nicht mehr als ein zufälliges Zusammentreffen aussprechen darf. Wegen dieser unleugbaren Beziehungen dieser Krankheit zu dem Centralnervensystem hält Erb andererseits wenigstens die Möglichkeit noch zulässig, dass es sich um eine besondere Art von Trophoneurose handeln könne. Keine dieser Annahmen hat aber bisher Grund und Boden gewinnen können, und die Annahme, dass es sich um ein primäres Muskelleiden handle, bleibt immer noch die wahrscheinlichere und hat die meisten Anhänger.

Die oben angeführten Befunde weisen immerhin auf die enge Zusammengehörigkeit des Muskel- und Nervensystems und auf deren genetische Verwandtschaft hin. Muskelzelle und Ganglienzelle, so verändert wir dieselbe auch wiederfinden, sind eben nur die Differenzierungsproducte einer einfacheren Zellformation, deren Eigenschaften, die Contractilität und die Irritabilität, auf zwei verschiedene Individuen vertheilt sind; das contractible Substrat ist auf die Muskelzellen und Muskelfasern beschränkt, während der Ganglienzelle in ausgedehnter Masse die Fähigkeit zukommt, alle Arten von aufgenommenen Reizen in Muskelreize umzusetzen: die Existenz des Muskels setzt die Existenz von Nerven voraus.

Wie klar und präcis aber auch durch die ausgezeichneten Arbeiten von Erb, Schultze, Landouzy und Dejerine u. a. die Differentialdiagnose

zwischen neurotischer und myogener Muskelatrophie aufgestellt worden ist, so finden sich doch noch häufig genug Fälle,¹ welche sich mit Bestimmtheit weder der einen noch der anderen Kategorie unterordnen lassen. Weisen diese Fälle nur auf eine Unzulänglichkeit unserer diagnostischen Hilfsmittel hin, welche uns bisher noch nicht erlaubt Bestimmteres zu ermitteln, oder giebt es in der That Zwischenformen, wie einige Autoren geneigt sind anzunehmen, so dass gewissermassen ein Uebergang von der einen Affection zur andern, etwa ein Fortschreiten des im Muskel beginnenden Processes auf den Nerven und das Rückenmark oder umgekehrt, stattfindet und die Trennung der myogenen Muskelatrophien von den neurotischen doch nicht so scharf und absolut hinzustellen ist, wie es geschieht? Hitzig² in Halle hat neuerdings einen Fall von spinaler Kinderlähmung publicirt, dessen anatomisch-mikroskopischer Befund exquisite Hypertrophie und Vacuolisierung einzelner Muskelfasern ergab, als einen Befund, wie er gerade als charakteristisch für die primären Myopathien gilt. Auf Grund dieses und eines ähnlichen im vorigen Jahre publicirten Falles neigt Hitzig der Annahme zu, dass es sich angesichts des negativen Rückenmarkbefundes in den Fällen von Dystrophie um eine trophische Störung functionellen Charakters in den

¹ Solche zweifelhafte Fälle sind publicirt worden von Eulenburg, Eichhorst, Ormerod, Schultze, Hoffmann (Archiv für Psychiatrie 1888). Preiss (ibid.).

² Hitzig, Vortrag auf der XIV. Versammlung südwestdeutscher Neurologen und Irrenärzte. Neurologisches Centralblatt 1889, Nr. 12.

Centralorganen handeln müsse, wie es solche auf so vielen anderen Gebieten der Neuropathologie thatsächlich giebt. Eine ähnliche Annahme hat schon früher Erb für die *Dystrophia muscularis progressiva* gemacht, indem er angab, dass es sich bei derselben eventuell um eine Trophoneurose handeln könne. Damit würde denn nun auch der zwischen myogenen und neurotischen Muskelatrophien gemachte Unterschied so ziemlich wegfallen. Wenn sich wirklich Fälle finden, denen man entschieden einen neurotischen Ursprung zuerkennen muss, ohne dass man im Stande ist, eine entsprechende Läsion im Centralnervensystem nachzuweisen, so liegt eigentlich kein Grund vor die bisher als primäre Myopathien betrachteten Affectionen, bei welchen der Muskelbefund wesentlich derselbe ist, von jenen vollständig trennen zu wollen.

Die Therapie ist dem Uebel gegenüber ganz machtlos. Am besten hat sich noch bisher, wie alle Autoren übereinstimmen, die Elektrizität bewährt, während Bäder, Douchen, Massage u. dgl. sich als völlig nutzlos erwiesen haben. Wenn die Kranken eine Zeit lang einer regelmässigen elektrischen Behandlung unterworfen werden, so bemerkt man gewöhnlich nach einigen Wochen oder Monaten eine sichtliche Hebung der Leistungsfähigkeit der erkrankten Muskeln, was auch bei unseren Patienten wenigstens im Falle I deutlich hervortrat. Diese Besserung kann wohl nur auf eine gesteigerte Leistungsfähigkeit der noch erhaltenen Muskelfasern bezogen werden. Die einmal der Degeneration verfallenen

Fasern regeneriren sich wohl niemals wieder. Ob durch eine consequente Durchführung der elektrischen Behandlung, wie sie natürlich nur in Anstalten durchführbar ist, der Process aufgehalten oder irgendwie erheblich beeinflusst werden kann, erscheint nach verschiedenen Angaben wahrscheinlich. Bei dem sehr chronischen Verlauf der Krankheit und den bisweilen auch ohne Behandlung und ohne nachweisbare Ursachen vorkommenden Stillständen ist es natürlich sehr schwer, sich darüber ein Urtheil zu bilden. Eine Hebung des Kräftezustandes im Allgemeinen durch eine gute Ernährung und Pflege ist in allen Fällen angezeigt. Auch mässige Bewegung und Uebung dürfte von günstigem Einflusse sein, was schon aus der Beobachtung hervorzugehen scheint, dass die stärker angestregten Muskeln einer echten Hypertrophie fähig sind und noch trefflich functioniren können, während andere schon ganz atrophisch sind.

In den späteren Stadien der Krankheit ist die Pflege dieser Kranken eine recht mühevollen, da diese dann so hilflos geworden sind, dass sie nicht mehr allein essen, nicht mehr gehen und stehen können und die ganze Zeit sitzend oder im Bette liegend zubringen müssen. In diesem hilflosen Zustande können sie aber noch Jahre lang leben, wenn nicht eine intercurrente Lungenphthise, welche nach den einen durch den langjährigen Spitalaufenthalt, nach den anderen durch ungenügende Athmung in Folge von Schwäche der Athemmuskeln bei diesen Kranken günstige Bedingungen findet

und thatsächlich auch sehr oft beobachtet wird,
dieser traurigen Existenz ein Ende macht.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, Herrn Professor
Dr. Jolly für die gütige Ueberlassung der Fälle und
für die freundliche Mithilfe, sowie Herrn Dr. Kny
meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

11781

