

Bibliothèque numérique

medic@

**Dictionnaire des maladies
éponymiques et des observations
princeps : Duchenne (dystrophie de)**

**GRIESINGER, W. - Über
Muskelhypertrophie**

In : Archiv der Heilkunde, 1865, Vol. 6, pp. 1-13



I. Ueber Muskelhypertrophie.

Von W. Griesinger.

(Mit 1 Photographie und 2 Holzschnitten).

Von mehren Seiten sind in neuester Zeit Beobachtungen über sogenannte Muskelhypertrophie bekannt gemacht worden. Sie sind bis jetzt sehr vereinzelt, denn dieser eigenthümliche Zustand, wo das Volum der Muskeln beträchtlich zugenommen hat und doch ihre Leistung sehr herabgesetzt ist — das völlige Seiten- oder Gegenstück zur sog. progressiven Muskelatrophie — gehört jedenfalls zu den seltenen Vorkommnissen. Mir selbst ist erst in neuester Zeit der erste solche Fall vorgekommen, der nun über 2 Monate auf meiner Klinik liegt; ich habe ihn vor Kurzem in der medicinischen Section der schweizerischen naturforschenden Versammlung demonstrirt und ausserdem schon sehr vielen Collegen gezeigt; Alle erklärten, noch nie einen solchen gesehen zu haben. — Ich beschloss, diesen Fall zu benützen, um dem sonderbaren Leiden, über das bis jetzt nicht die geringste anatomische Untersuchung existirt, näher auf den Grund zu kommen, und ebensoviel als an der Mittheilung des Falles selbst liegt mir an der Mittheilung des hierzu angewandten Verfahrens, nämlich der directen Untersuchung des Muskelgewebes an hierzu herausgeschnittenen Stückchen Muskelfleisch. Es lässt sich denken, dass bei einiger weiteren Vervollkommnung der Technik dieses Verfahren bei den Muskel-leiden und Lähmungen eine Zukunft haben werde; denn es dürfte bei manchen schwierig zu beurtheilenden Formen von Paralyse, besonders solchen mit Volumsveränderungen der Muskulatur, nur rätional sein, eine solche Untersuchung vorzunehmen, welche raschen Aufschluss gibt, in welchem Zustande sich das Gewebe des geschwächten Muskels befindet. In meinem Falle wenigstens ist durch dieses Verfahren die Art dieser Erkrankung zum ersten Male aufgeheilt worden, was denn freilich ganz das Verdienst

Archiv d. Heilkunde. VI.

1

meines geehrten Freundes Herrn Prof. Billroth ist, der die Gefälligkeit hatte, die mikroskopische Untersuchung vorzunehmen.

Ich werde nun zuerst meinen Fall mittheilen und mit wenigen Bemerkungen begleiten, dann einige fremde analoge Beobachtungen zusammenstellen und mit einem kurzen Resumé des Thatsächlichen schliessen.

Krankheitsfall.

M. 13 Jahre alt, wurde am 22. Juli 1864 der Klinik übergeben.

Aus den Angaben der Eltern des Knaben, die man möglichst genau und ausführlich zu gewinnen suchte, die aber doch noch Manches zu wünschen übrig liessen, konnte in Betreff der *Anamnese* Folgendes erhoben werden. — Eine Angabe des Vaters, dass mehre Mitglieder der Familie, die Mutter des Knaben selbst und deren Vater, sich durch besonders voluminöse Beine auszeichnen, bestätigte sich wenigstens für die Mutter bei unserer Untersuchung nicht, da hier kein wirkliches Missverhältniss der Beine zum übrigen Körper wahrgenommen werden konnte. — Dagegen war Alles darüber einig, dass die Beine des Knaben selbst schon von Geburt an etwas „größer“ (dicker) als bei andern Kindern gewesen seien, doch soll dies im Grunde kaum auffallend gewesen sein. Der Knabe lernte spät und langsam gehen und von Anfang an zeigte sich dabei eine gewisse Schwäche; er fiel sehr häufig, besonders wenn er rasch laufen wollte, was er nie konnte wie andere Kinder, zu Boden; demungeachtet war er bis etwa zum 8. Lebensjahre den ganzen Tag auf den Beinen, konnte im ruhigen Schritt ganz gut gehen, half seinen Eltern bei Feldgeschäften etc. Etwa im 8. Lebensjahre will man bemerkt haben, dass er hinter den andern Kindern auch beim gewöhnlichen Gehen zurückblieb, dass er täglich mehrmals auf der Strasse oft über die kleinsten Hindernisse hinfiel, und damals sollen die Beine schon entschieden voluminöser im Verhältniss zum übrigen Körper gewesen sein; übrigens konnte der Knabe noch in seinem 9. bis 10. Lebensjahre eine halbe Stunde weit ohne Unterbrechung, wenn auch langsam gehen. Er selbst giebt an, dass er in jener Zeit Jahre lang eine immer zunehmende Müdigkeit im Rücken gespürt habe, dass auch schon häufig „Zuckungen“ in den verschiedensten Theilen des Körpers bis in die Zehen hinunter bestanden haben; es lässt sich aber durch kein Mittel bestimmt herausbringen, ob er selbst mit diesen „Zuckungen“ wirkliche Muskelcontractionen oder nur kurz dauernde unangenehme Sensationen bezeichnen will (s. unten). — Um das 10. Lebensjahr verschlimmerte sich jedenfalls der Zustand, es traten nun auch entschiedene Schmerzen in der Sacral- oder Lendengegend auf, das Gehen wurde so mühsam, dass er in die Schule getragen wurde und dass er sich an Tisch und Wänden beim Gehen halten musste, wobei doch oft seine Beine so zitterten, dass er noch nach Unterstützung rief. — Im 10. Lebensjahre wurde auch zuerst ärztliche Hülfe gesucht, anfangs Fischthran und Einreibungen, dann Strychnin (das Zittern der Beine zur Folge gehabt haben soll), Kräuterbäder, äussere Application von Jodmitteln und Canthariden etc. angewandt. — Herr Dr. Städelin in Basserstorf, der ihn im Beginn seines 11. Lebensjahres behandelte, hat uns aus einer damaligen Aufzeichnung mehres Interessante mitgetheilt: der Knabe war damals bleich und mager; stehen konnte er noch, wenn er sich an etwas hielt

sonst sank er zusammen; gab man ihm die Hände zum Gehen, so hielt er sich sehr fest an und zog die Beine schleppend nach; die Schenkel waren voluminös und ihre Muskulatur fühlte sich fest an; bei ruhigem Verhalten sah man von Zeit zu Zeit in den Schenkeln schnelle Zuckungen wie von elektrischen Schlägen, doch ohne allen Schmerz; auch die Untersuchung der Wirbelsäule war nirgends schmerzhaft. — Im Laufe des 11. Lebensjahres soll sich der Zustand im Wesentlichen so ausgebildet haben, wie er bei der Aufnahme in die Klinik ist, und namentlich liegt eine wichtige Angabe eines anderen ihn damals behandelnden Arztes vor, wonach im Juli 1862 der Knabe schon im Ganzen dasselbe Bild bot wie heute („die oberen Extremitäten mehr atrophisch, die unteren hypertrophisch“). Doch hat sehr wahrscheinlich die Krankheit auch in den letzten 2 Jahren immer weitere Fortschritte gemacht, indem auch die Locomotion im Bette und alle feineren Bewegungen aller 4 Extremitäten in einer gleich zu beschreibenden Weise immer beschränkter wurden. Die sonstigen Functionen blieben wohl erhalten, die Harnentleerung war immer ganz normal, der Stuhl etwas träge. — Medicamentöse und magische Curen waren ohne wesentlichen Erfolg; als man zum Strychnin zurückkehrte, kam Zucken in den Gesichtsmuskeln und Angstepfindung nach dem Einnehmen; dagegen verloren sich die Kreuzschmerzen nach etlichen Blutentziehungen und Gebrauch von Jodmitteln, so dass seit 1 Jahr der Knabe schmerzfrei ist.

Weniger sicher als das bisherige schienen mir einige weitere Angaben des Vaters, z. B. dass sich von Zeit zu Zeit an den Beinen des Knaben eine vorübergehende Schwellung eingestellt habe (Oedem), und dass die Verschlimmerung im 10. Lebensjahre r a s c h (und zwar auf den Gebrauch der Kräuterbäder, welche wahrscheinlich sehr warm gegeben wurden) erfolgt sei, so dass das Gehen im Laufe einiger Wochen unmöglich geworden sei. — Im October 1861 wurde der Knabe schon als ein bemerkenswerther Fall der medicinischen Cantonal-Gesellschaft von Herrn Dr. Städelin vorgezeigt; er konnte damals noch allein stehen und sich, doch mit sehr wackelndem Gange und geschleppten Beinen, herumbewegen; die Volumszunahme der Beine war damals noch wenig auffallend, so dass sie nicht beachtet worden zu sein scheint. — Ueber die Zeit des ersten Eintritts von Schwäche in den oberen Extremitäten lässt sich nichts sicher bestimmen; vor 1 Jahr konnte er dieselben sicher noch gut im Schultergelenke heben, doch schon im Beginn des 11. Lebensjahres scheint man auf sie aufmerksam gewesen zu sein, denn Herr Dr. Städelin sagt in seiner Aufzeichnung aus jener Zeit: „Gegenstände, die man ihm in die Hände giebt, kann er ziemlich festhalten.“

Nach allem diesen hatten wir es also mit einem Leiden zu thun, das zwar schleichend begann und sich vielleicht in erster Anlage bis in die früheste Kindheit verfolgen liess, das aber vor 3 Jahren stärker aufgetreten und seither auffallend fortgeschritten war.

Status bei der Aufnahme am 22. Juli. — Körperlänge 240 Cmt., ganz dem Alter entsprechend; Gesichtsausdruck etwas schläfrig und einfältig, doch die Intelligenz in gewöhnlichem Umfange entwickelt; Gesichtsfarbe etwas blass, breite, eingedrückte Nase, Kopf vorn und in der Seitengegend stark gewölbt, das Hinterhaupt flach abfallend, sehr breit; an der Haltung fällt auf, dass beide Schultern stark heraufgezogen sind, der Kopf also etwas zwischen den Schultern steht und stets etwas nach vorn gebeugt wird. — An dem entkleideten Körper ist auf den ersten Blick zu erkennen, dass die unteren Extremitäten, sowohl die Ober- als die Unterschenkel, besonders aber die letzteren, unverhältnissmässig voluminös sind, etwas Plumpes haben und nicht zum übrigen Körper passen; der Eindruck des Krankhaften hierbei wird noch erhöht durch ihre von der des Rumpfes

fast immer abweichende Färbung; häufig ist die Haut an den ganzen unteren Extremitäten, vom Becken bis auf den Vorfuß blass rosenroth, selten von einem diffusen dunkleren Rosenroth (etwa mit einem erröthenden Gesicht zu vergleichen), wo sie sich dann auch merklich wärmer als der Rumpf anfühlen. Diese dunklere rothe Färbung der Beine tritt ein, wenn z. B. der Knabe starke, vergebliche Anstrengungen macht, sich im Bette aufzusetzen. Nach längerer Entblössung wird die Färbung immer mehr bläulichroth marmorirt und die Theile werden dann wieder kälter; Pat. selbst gibt an, dass er die Beine bis zum Becken herauf gewöhnlich etwas kalt fühle. Diese Farben können ziemlich schnell mit einander wechseln; die Arme und der Hals zeigen zuweilen, doch nicht immer, auch eine Andeutung dieser leichten Hauthyperämie, doch viel schwächer als die Beine; der Rumpf zeigt stets eine normale, blasse Färbung. Sehr häufig bemerkt man, dass Stellen, wo der Kranke etwas fester angefasst wird, z. B. die Achselgegend, wenn man versucht, ihn unter den Armen zu halten, sich mit ihrer ganzen Umgebung weit über die Druckstellen hinaus alsbald röthen; auch bei Anstrengungen des Körpers, z. B. wenn der Knabe die Aufforderung, aus dem Bette zu steigen, auszuführen sucht, röthen sich oft, ohne alle Berührung oder Druck, manche Hautstellen. — Beide Beine sind von gleicher Dicke, die Circumferenz beträgt in der Mitte der Oberschenkel 34, gerade über dem Knie 35, in der Mitte der Wade 30, gerade über den Knöcheln 17 Cmt., also keine enormen Volumina (wie ja auch die Photographie zeigt), aber doch, verglichen mit den dünnen Vorderarmen und mit dem im Ganzen gracilen Gesamthabitus des Körpers, von Allen, welche den Knaben sahen, augenblicklich als unverhältnissmässig erkannt. Diese übermässig massiven fleischigen Parthien der Beine, besonders die Wadenmuskeln, am Oberschenkel der Quadriceps und die Adductoren, fühlen sich fest an; offenbar sind die Muskeln, besonders der Waden, sehr prall; zum Theile dürfte das feste Anfühlen aber auch durch die starke Spannung der Haut von den unterliegenden Theilen her bedingt sein. — Fibrilläre Contractionen zeigen sich niemals an irgend einer Parthie der Muskeln. — Die Knochen scheinen nirgends übermässig dick zu sein, Vorfuß, Contouren der Knie und Knöchel sind dem ganzen Habitus proportional. —

Im Bette liegen die Beine stets im Knie- und Hüftgelenk mässig gebeugt, die Knie leicht auseinander gespreizt, die Unterschenkel vom Knie ab stark divergirend, die Vorfüsse wieder etwas nach innen, mit den Zehen gegen einander convergirend, gestellt; die Fussgelenke in starker Plantarflexion, so dass der Fussrücken mit der Tibia fast eine gerade Linie bildet (starkes Ueberwiegen der hintern Wadenmuskeln). Im Bette werden Flexions- und Extensionsversuche im Hüft- und Kniegelenk nur schwach und mit sichtlichem Anstrengung ausgeführt, doch kann allmähig der Oberschenkel bis in eine rechtwinklige Stellung zum Rumpf und der Unterschenkel ebenso zum Oberschenkel gebracht werden; unterstützt man indess den Fuss unten nur wenig (vermindert man also das Gewicht des Beins), so kann der Oberschenkel noch weiter heraufgezogen werden. Die Streckung im Hüft- und Kniegelenk bleibt auch bei grösster Anstrengung immer unvollständig; in beiden Gelenken besteht eine permanente mässige Contractur. — In den Fussgelenken bemerkt man nur sehr geringe Streckungen und Beugungen durch den Willensreiz; die Bewegungen der Zehen werden ziemlich lebhaft ausgeführt. Alle Bewegungen scheinen am linken Bein noch etwas besser von Statten zu gehen als rechts; doch ist der Unterschied unbedeutend. Höchst merkwürdig ist es, wie bei allen Willensanstrengungen des Kranken, die Beine zu bewegen, einzelne, besonders die dicksten Muskeln in äusserst kräftigen Umrissen, wie bei einem Athleten, schwellend heraustreten, am

stärksten die Gastrocnemii, deren Bäuche dabei wie beim kräftigsten Manne prall gespannt hervorspringen. Hier überzeugt man sich augenblicklich, dass die Schwellung nicht etwa dem Panniculus, sondern den Muskeln selbst angehört. — Vom Stehen und Gehen ist, auch mit der kräftigsten Unterstützung, keine Rede. Die Ferse kann nicht auf den Boden gesetzt, sondern dieser höchstens nur mit der Zehenspitze berührt werden, denn die Ferse bleibt trotz aller Anstrengung aufs Stärkste heraufgezogen und der Fussrücken bildet nun mit der Tibia sogar einen stumpfen Winkel; aber abgesehen davon, hängt der Knabe, unter den Armen aus dem Bette genommen und in die Stellung eines Stehversuches gebracht, ganz wie eine todte Last da, vollkommen unfähig, die Beine selbst auch nur einer Stehstellung zu nähern und jetzt überhaupt irgendwie zu bewegen oder den Rücken gerade zu halten. — Liegt der Kranke im Bette, so kann er nicht von selbst aufsitzen, zunächst offenbar aus mangelnder Psoaswirkung, dann aber auch, weil die Arme viel zu schwach sind, als dass er sich ihrer als Stütze bedienen könnte. Drehungen im Liegen von der einen auf die andere Seite können ausgeführt werden; auch geht die Rotation der Beine im Hüftgelenk ordentlich von Statten.

An den Armen fällt vor Allem die fast gänzlich (besonders links total) aufgehobene Fähigkeit zur Erhebung im Schultergelenk auf, und doch erscheint der *M. deltoideus* gerade als der dickste, offenbar an Volum nicht unbedeutend vergrösserte Muskel an den obern Extremitäten; *Biceps* und *Triceps* sind etwa von gleicher Dicke, letzterer eher etwas dicker, beide verhältnissmässig voluminös, doch durchaus nicht so stark, wie die Muskeln der untern Extremitäten, beide in ihren Functionen jedenfalls beschränkt, so dass Streckung und Beugung des Vorderarms ziemlich langsam und schwer vor sich geht. Die Muskeln am Vorderarm sind im Allgemeinen nicht vergrössert, sie erscheinen einem weniger als mittleren Ernährungszustande entsprechend; doch zeigt der rechte Vorderarm gerade unter dem Ellbogengelenk eine mässige kolbige Anschwellung der Weichtheile, welche auf beginnender Volumszunahme der dort liegenden Extensoren zu beruhen scheint. Einigen Herren Collegen, die den Fall sahen, und mir selbst schienen die Muskeln des Vorderarms anfangs sogar atrophisch, doch möchte ich dies keinesfalls mit Sicherheit behaupten; ihre Action ist sicher auch nicht so kräftig als sie sein sollte, doch noch die beste, indem das Handgelenk ordentlich, die Finger sogar ziemlich kräftig gebeugt und gestreckt werden können; der Druck der Hände indessen ist wieder sehr schwach. Der rechte Handrücken erscheint voller als der linke (Volumszunahme der Interossei?).

Auch der *M. Cucullaris* scheint an Volumen zugenommen zu haben, sein oberer Rand springt stark hervor und fühlt sich sehr rund und starr an; ebenso die Muskeln in der Fossa supra- und infraspinata beider, besonders aber des linken Schulterblattes. Auffallend schwach entwickelt scheint dagegen der *M. pectoralis major*, seine Umrisse sind kaum kenntlich, die Bewegungen, die er auszuführen hat, sind langsam und mühsam.

Eine sehr beträchtliche Volumszunahme aber findet sich besonders wieder an den *Quadratis lumborum*, die beim Sitzen des Kranken zu beiden Seiten der Lendenwirbelsäule als zwei dicke, sich steif anfühlende Wülste vortreten. Der Kranke kann, einmal in die sitzende Stellung gebracht, sich in dieser erhalten, doch nur mit starker Krümmung des Rückens in seinem untern Theile. Die *Musc. recti abdominis* fühlen sich auch dick und fest an. Die *Musc. glutaci* sind nicht sicher als zu voluminös erkennbar. — Vollkommen frei von jeder Volumszunahme sind sicher sämtliche Halsmuskeln, und die Bewegungen des Kopfes gehen auch nach allen Richtungen frei und leicht von Statten.

Auf Inductionsströme mittlerer Stärke reagiren die vergrößerten Muskeln, namentlich die Gastrocnemii, doch viel schwächer als beim Gesunden; während die Wadenmuskeln faradisirt werden, entsteht auf der Haut des Thorax ein rosenrothes, fleckiges Erythem; übrigens findet sich eine schwächere Reaction auf den elektrischen Reiz auch an Muskeln, an denen äusserlich nichts von Volumsvermehrung zu sehen ist, wie an einzelnen Muskeln des Vorderarms. Die Empfindung ist überall auf der ganzen Körperoberfläche auch für die leichteste Berührung völlig normal erhalten. Die sonstigen Functionen zeigen keine Störung, namentlich ist der Schlaf gut, der Puls und die Sinnesfunctionen normal, die Urinentleerung ganz frei und der Harn von normaler Beschaffenheit; der Stuhl ist träge und bedarf öfters künstlicher Nachhilfe.

Dies waren die wichtigsten Wahrnehmungen an diesem Falle in den ersten Wochen nach seiner Aufnahme. — Das Eigentümlichste desselben blieb doch immer das verstärkte Volumen einzelner in ihrer Contraction herabgesetzter Muskeln. Die Vermuthung, dass es sich bei denselben nicht um hypertrophische Bildung normaler Muskelsubstanz, sondern um die Entwicklung einer pathologischen Substanz im Muskel handeln werde, verstand sich natürlich eben Angesichts der beschränkten Function und der geschwächten Reaction auf den elektrischen Strom von selbst. Es drängte sich die Analogie mit manchen enorm vergrößerten Herzen auf, die sich doch nur schwach contrahiren und deren Muskelgewebe degenerirt gefunden wird. Gleich bei der ersten klinischen Besprechung des Falles unmittelbar nach seiner Aufnahme sprach ich den Vorsatz aus, durch directe Untersuchung an einem Stückchen herausgenommenen Muskels die eigentliche Beschaffenheit der Erkrankung festzustellen; ich wollte mich anfangs der Middeldorpf'schen Harpune bedienen, überzeugte mich aber an einem Gesunden, dass ich mit diesem Instrument keine zu der Untersuchung hinreichende Menge Muskelfleisch bekommen konnte. So bat ich Herrn Prof. Billroth um eine directe Excision eines Stückchens aus dem Muskel. Wir wählten hierzu den M. deltoideus der linken Seite, der sich, wie oben bemerkt, sehr verdickt anfühlte und sich als fast völlig functionsunfähig gezeigt hatte. Die kleine Operation wurde am 15. August ausgeführt. Während der Chloroformirung nahm die Haut am Halse und an der oberen Brusthälfte eine dunkelrosenrothe Färbung an. Der Panniculus über dem Muskel war stark 1 Cmtr. dick; der Muskel selbst zeigte sich an seiner Oberfläche und in den tieferen blossgelegten Schichten blass, gelblichweiss und contrahirte sich bei Berührung mit dem Messer und Einschneiden gar nicht. Es wurde ein etwa erbsengrosses Stückchen herausgenommen*) und

*) Die Wunde eiterte lange und ist jetzt nach 5 Wochen noch nicht vernarbt.

ganz frisch von den Herren Prof. Billroth und Frey, vom Ersteren sodann noch weiter nach verschiedenen Präparationsmethoden untersucht. Derselbe war so freundlich, mir Folgendes als Resultat seiner Untersuchung niederzuschreiben:

„1. Die frisch untersuchten Muskelstücke sind enorm reich an Fettgewebe, in einem solchen Maasse, dass, wenn man nicht die Sicherheit gehabt hätte, dass die betreffenden Stücke wirklich aus der Muskelsubstanz ausgeschnitten waren, man an vielen Stellen gewöhnliches Fettgewebe vor sich zu haben glaubte.

2. Zwischen diesem Fettgewebe lagen die Muskelfasern bald mehr, bald weniger reichlich. Die Muskelfasern sind vollkommen normal; die Differenzen im Dickedurchmesser nicht grösser als unter normalen Verhältnissen; keine Atrophie, keine Trübung, keine Verfettung der contractilen Substanz, rundliche Wülste sichtbar — Zeichen von Contraction. — Bei der Behandlung mit Essigsäure und Salpetersäure zeigen sich die gewöhnlichen Veränderungen; die hervortretenden Kerne sind normal reichlich, keine Vermehrung, keine Theilungsformen wahrnehmbar.

3. Da hiernach eine interfibrilläre Fettentwicklung vorlag, so musste sich diese am übersichtlichsten am Querschnitte der Faserbündel darstellen; zu diesem Behufe wurde ein Theil der Muskelstückchen auf einem Kork ausgespannt und getrocknet, die dann gefertigten Querabschnitte erst mit sehr diluirter Essigsäure, dann mit Carmin behandelt. Es ergaben sich nun folgende Bilder:

Fig. 1. Vergrösserung 80—100.

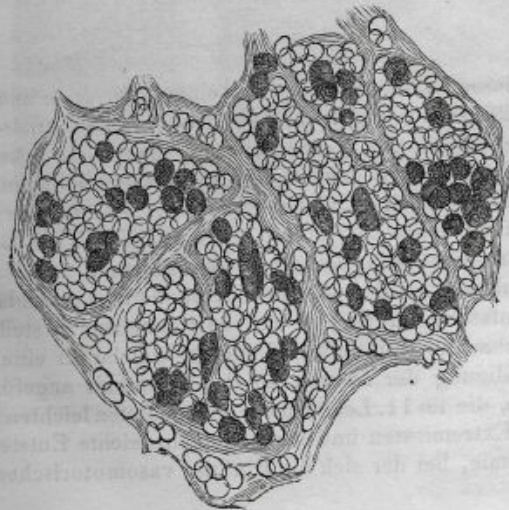
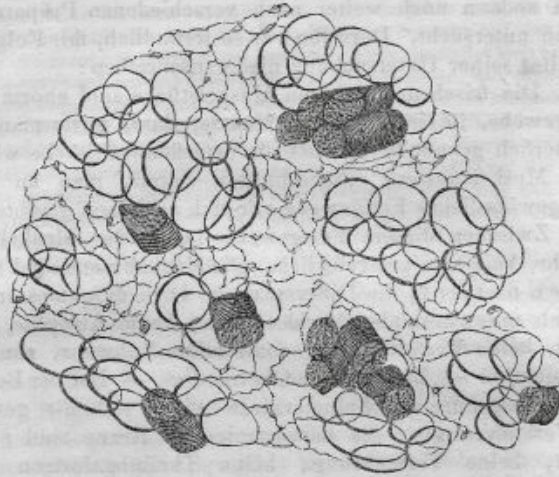


Fig. 2, Vergrößerung 300.



Bei starker Vergrößerung sieht man um die Querschnitte der Muskelfasern reichlicher als sonst Bindegewebe mit Kernen entwickelt zwischen dem Fett; vielleicht geht hier der Fettbildung etwas Bindegewebebildung voraus. — Es liegen keine Andeutungen in der Beobachtung, als wenn viele Muskelfasern geschwunden oder durch Druck des Fettes atrophirt seien, da eben keine grossen Dickedifferenzen der Muskelfasern zu sehen sind.“

Mit diesen Untersuchungen war einmal der erste anatomische Theil des Räthsels der „Muskelhypertrophie“ zum grossen Theile gelöst: sie besteht im Wesentlichen in einer Umwucherung der Muskelelemente durch sehr reichliche Fettneubildungen. — Der pathogenetische Theil ist viel schwieriger. Die bei der progressiven Muskelatrophie so viel debattirte Frage, ob das Leiden als eine primäre Ernährungskrankheit der Muskeln, oder als eine Nervenkrankheit, bei der die Muskelveränderung secundär hinzukäme, aufzufassen sei, ist hier wie dort zunächst zu stellen. In unserer Beobachtung sind zwei Momente, welche für eine wesentliche Betheiligung der Nerven an der Krankheit angeführt werden können, die im 11. Lebensjahre beobachteten leichten Zuckungen in den Extremitäten und das ungemein leichte Entstehen von Hauthyperämie, bei der sich ein Einfluss vasomotorischer Nerven



kaum wird abweisen lassen. — Indessen kann davon keine Rede sein, dass etwa nur in Folge der durch eine Nervenparalyse gesetzten Gebrauchsunfähigkeit sich die Veränderung der Muskeln gebildet hätte — in diesem Falle müsste sie natürlich viel häufiger vorkommen; und wir kennen doch — auch wenn wir weitgehende Analogieen zu Hilfe nehmen wollten — bis jetzt keinerlei Thätigkeitsveränderung der Nerven, welche bewirken könnte, dass sich Fettmassen zwischen die Muskelprimitivbündel einlagern. Ohne die Frage definitiv entscheiden zu wollen, bin ich doch bis jetzt mehr geneigt, die Muskelerkrankung für das primäre, die Lähmung also für eine myopathische zu halten. Ich möchte aber das Leiden als ein weitverbreitetes Muskelleiden ansehen, so dass wir wahrscheinlich an den „hypertrophischen“ Muskeln nur eine Gestaltungsweise, vielleicht einen Endprocess desselben vor uns haben, wobei aber eine Menge anderer Muskeln, (welche uns von normalem Volum oder selbst zu wenig voluminös erscheinen, auch schon erkrankt sind, wofür hier die Herabsetzung ihrer Functionen spricht. — Von dieser Annahme einer myopathischen Lähmung ging ich auch bei der Aufstellung eines Heilplanes aus. Ich versuchte 4 Wochen lang einen Compressivverband mit Binden auf die „hypertrophischen“ Muskeln der unteren Extremitäten wirken zu lassen, der bis jetzt ohne Erfolg, vielleicht aber einer wirksameren Modification fähig ist; dann eine Diät, die die Fettbildung möglichst wenig begünstigt, mässige Gaben Jodkalium, und vor Allem eine heilgymnastische Behandlung der functionsunfähigen, verdickten Muskeln. Dass die Heilgymnastik hier wie in manchen anderen schweren Lähmungsformen das rechte Mittel ist, zeigt sich in dem Erfolge, den häufige, doch noch keineswegs ganz methodisch angewandte Uebungen schon jetzt am rechten Oberarm hatten; der Knabe kann mit demselben bereits Bewegungen ausführen (Heben, Greifen auf den Kopf und dergl.), welche vor vier Wochen noch ganz unmöglich waren. Ueberhaupt scheint in verschiedene Parthieen der geschwächten Muskulatur mehr Leben zu kommen; am Tage, wo ich das Manuscript schliesse (28. September), kann er zum ersten Male mit Hülfe der Hände selbst im Bette aufsitzen.

Die bisherigen Beobachtungen von „Muskelhypertrophie“ sind zum grössten Theile so äusserst ähnlich unserm Falle beschrieben, dass man kaum an der Identität auch der eigentlichen anatomischen Veränderung wird zweifeln können; für einzelne

dieser Beobachtungen mag man allerdings in dieser Hinsicht noch nicht so ganz sicher sein. Wie oben bemerkt, sind bis jetzt nur wenige solche Fälle bekannt gemacht; zu meiner eigenen Kenntniss sind folgende gekommen, von denen ich das Wesentlichste anführen will.

1. Fall aus der Klinik von Jaksch, publicirt von Kaulich (Prager Vierteljschr. Bd. 73. 1862. p. 113). Dreizehnjähriger Knabe, proportionirt gebaut, geistig gut entwickelt; die Wadenmuskeln, die Strecker des Oberschenkels und an den oberen Extremitäten beide *Musc. deltoidei* in einer Weise entwickelt, wie man sie höchstens bei einem sehr robusten Manne findet; alle übrigen Muskeln des Stammes und der Extremitäten dem Alter entsprechend. Die Action der hypertrophischen Muskeln ist äusserst mühsam und unvollkommen, so dass der Knabe weder gehen, noch die Arme kräftig erheben kann, die electromusculäre Contractilität und Sensibilität dieser Muskeln ist vermindert, doch nicht gänzlich aufgehoben. — Dieser Zustand von „Muskelhypertrophie mit Paralyse“ besteht von Geburt an. —

2. Fall aus der Klinik von Schützenberger, publicirt von Spielmann (Gazette méd. de Strasbourg. 1862. no. 5*). — Fünfzehnjähriger Knabe, geistig wenig entwickelt; konnte bis in sein 10. Lebensjahr gehen, doch wegen Schwäche der unteren Extremitäten niemals laufen und springen wie andere Kinder. Im 10. oder 11. Lebensjahre nahm das Volum der Waden zu und der Vorfuss nahm nach und nach eine permanente Streckung an, bis er fast eine gerade Linie mit der Tibia bildete; hiermit wurde das Gehen immer schwieriger und die Schwäche der Beine nahm zu, so dass ihm oft plötzlich die Kniee einsanken; endlich wurde Stehen und Gehen unmöglich. Dies Alles soll im Laufe eines Vierteljahrs erfolgt sein, ohne Schmerzen und nur einmal von Krampf in den Waden begleitet. — Im 13. Lebensjahr wird der Kranke ins Strassburger Hospital aufgenommen und dort ein Jahr lang behandelt; Galvanisation schien eine leichte Besserung zu bewirken. Die Arme waren damals noch gut beweglich, aber die Haut beider oberen Extremitäten bot ein auffallend marmorirtes Aussehen. —

Bei einem neuen Hospitalaufenthalte im 15. Lebensjahre hielt der Knabe gewöhnlich eine Rückenlage mit abducirten Knieen, halbgebeugten Beinen und stark gestreckten Vorfüssen ein. Die unteren Extremitäten verglichen mit den oberen und mit dem Rumpf sind ungeheuer stark entwickelt, die Waden scheinen einem erwachsenen kräftigen Manne anzugehören, die *Gastrocnemii* treten wie die Muskeln eines Athleten vor und fühlen sich wie eine feste, zusammengezogene Fleischmasse an; die Oberschenkel sind nicht in diesem Grade hypertrophisch, aber doch auch von beträchtlichem Volum, ihr Fleisch ist schlaff, nur an den *Adductoren* fühlt man einige Härte, wenn der Kranke Bewegungen zu machen sucht. Der Unterschenkel kann gebeugt, aber schwer gestreckt werden, da der *M. rectus femoris* fast alle Contractilität verloren hat; Knie und Schenkel können nicht gehoben werden, die Zehen sind gut beweglich. Bei allen Bewegungsversuchen mit den unteren Extremitäten sieht man synergische Contractions der *Gastrocnemii*. Die Haut der unteren Extremitäten zeigt eine rothe Marmorirung. Die oberen Extremitäten scheinen eher unter dem normalen Volum, nur der *Biceps* scheint zu voluminös. Der Vorderarm kann nur mit sehr geringer Kraft gebeugt, der Oberarm weder nach vorn gehoben, noch vom Körper abge-

*) Meinem eigenen obigen Falle frappant ähnlich.

zogen werden, der Deltoideus zeigt nur eine schwache Zusammenziehung, die Muskeln der Schulter sind fast ganz gelähmt, das Schulterblatt ist dadurch nach allen Richtungen ausserordentlich beweglich, besonders links. Die Finger können alle Bewegungen ausführen, aber der Druck der Hand ist äusserst schwach. Wenn der Knabe sitzt, ist die Wirbelsäule sehr stark gebogen; aus einer nach vorn gebeugten Stellung kann er den Rumpf nur mit Hülfe der Hände emporheben. Die *Musc. pectorales* können fast gar nicht gefühlt werden; die Respiration geschieht vorzüglich mit dem Zwerchfell. — Die Sensibilität ist überall erhalten, sie scheint sogar stellenweise erhöht. — Die electricische Contractilität scheint in allen Muskeln vermindert, doch in sehr ungleicher Weise, die *Gastrocnemii* z. B. contrahiren sich beiderseits, die *M. recti femoris* gar nicht, die Adductoren nur wenig, ebenso die Muskeln des Vorderarms, die der Schulter gar nicht etc. — Die Functionen der Verdauung, die Secretionen etc. sind ungestört. —

Ein Theil der willkürlichen Muskeln ist also atrophisch, ein anderer von normalem Volum, ein noch anderer hypertrophisch. Die Paralyse ist wahrscheinlicher myopathischer als nervöser Natur; aber die Muskelerkrankung dürfte anomalen trophischen Nerveneinflüssen zuzuschreiben sein. —

3. Fall aus der *Oppolzer'schen* Klinik, von *Stoffella* in der K. K. Gesellschaft der Aerzte zu Wien am 19. Juni 1863 vorgezeigt (*Allg. Wiener med. Zeitung*. 1863. p. 197). — Dreizehnjähriger Knabe, früher stets gesund, im Februar 1862 an Variola und Morbillen erkrankt; bald darauf eigenthümliche Schwerfälligkeit in allen Bewegungen, mühsames Gehen, beim Niedersitzen sinkt der Oberkörper durch seine eigene Schwere auf den Sessel nieder, das Aufstehen kostet bedeutende Anstrengung. Die Muskeln der unteren Extremitäten, namentlich am Unterschenkel, nehmen gleichzeitig an Umfang zu. Das Leiden nimmt einen progressiven Verlauf.

Bei der Vorweisung zeigt sich der Knabe dem Alter entsprechend gross, die Geistesfunctionen normal. Die Wadenmuskulatur an beiden Unterschenkeln ist an Umfang derart vergrössert und bildet einen solchen Wulst, dass sie das normale Volum mehr als um das Zweifache übersteigt. Bei der Beugung der Unterschenkel bemerkt man in beiden Kniekehlen zwei beträchtliche Wülste, welche durch die Contraction der *Musc. poplitei* entstehen. Die Bewegung des Fusses im Sprunggelenk ist derart gehemmt, dass der Fuss wohl gestreckt, aber nur wenig gebeugt werden kann. Auch mehrere Muskeln des Oberschenkels, die *Vasti externi* und *medii* sind stark entwickelt und hypertrophisch; am linken *M. semitendinosus* und *biceps* ist das Muskelfleisch auf Kosten der Sehnen an Umfang und Länge vermehrt. Der *Triceps brachii* zeigt einen viel stärkeren Muskelbauch als der *Biceps*, auch der *Deltoideus*, namentlich seine *portio clavicularis*, ist stärker entwickelt. — Die Leistungsfähigkeit dieser hypertrophischen Muskeln ist in hohem Grade beschränkt, der Gang ist sehr mühsam und schwerfällig, beim Gehen wackelt der stark nach rückwärts gebeugte Oberkörper hin und her; aus der sitzenden Stellung kann sich der Knabe nicht anders erheben, als wenn er die Arme an den Oberschenkel anstemmt. Die electromusculäre Sensibilität ist normal, die electromusculäre Contractilität vermindert. — Bei Contraction der Muskeln der unteren Extremitäten, besonders der Waden, schwellen die Bäuche zu starken Wülsten an, so dass man vom hypertrophischen Zustande derselben sich noch besser überzeugen kann. — Die Sensibilität ist nirgends gestört. —

4. In seinem vorzüglichen Werke *De l'Electrisation* etc. 2. édit. Par. 1861. p. 353 ff. spricht sich *Duchenne* über hierher gehörige Zustände unter der Bezeichnung „*Paraplégie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale*“ aus. Er sagt, eine gewisse allgemeine vom Hirn ausgehende

Paralyse der Kinder (ganz zu unterscheiden von der Paralyse atrophique graisseuse, der Heine'schen Kinderlähmung) endige zuweilen mit Paraplegie, d. h. die oberen Extremitäten werden nach einiger Zeit wieder bewegungsfähig, während die unteren halb paralytisch bleiben. Wenn diese Paralysen angeboren seien, so finde man in den Muskeln der unteren Extremitäten und in den Extensionsmuskeln des Rumpfes eine gesteigerte Ernährung, so dass diese Muskeln, wiewohl gelähmt, doch sozusagen hypertrophisch seien, während die oberen gut beweglichen Extremitäten sehr dünn bleiben. — Die p. 355 gegebene Abbildung betrifft einen neunjährigen Knaben, bei dem schon im 6. Lebensmonate die unteren Extremitäten sehr dick, aber schwach gewesen waren; die Arme waren normal beweglich, die Intelligenz blieb schwach. Die Muskeln der unteren Extremitäten und der Sacrolumbalis waren sehr stark entwickelt*) und contrastirten aufs stärkste mit den dünnen oberen Extremitäten; sie waren fest, hypertrophisch, und schienen wie vorgefallen (semblaient faire hernie) unter der verdünnten und gespannten Haut. Sie reagirten vollkommen auf electriche Erregung. Die athletischen Muskeln waren von Geburt an kraftlos und wenig gebraucht worden; es können wohl alle Bewegungen mit den unteren Extremitäten ausgeführt werden, doch alle sehr schwach. Beugt sich der Kranke in sitzender Stellung vorwärts, so kann er sich nicht mehr gerade richten, wiewohl der Sacrolumbaris enorm anschwillt. Er kann gestützt stehen, aber nur sehr schwer gehen und diese Bewegungen ermüden ihn ausserordentlich. Beiderseits besteht ein Varus ersten Grades; Versuche, den Vorfuss zu beugen, rufen Reflexcontractionen auch in den Streckern hervor und der Fuss wird gestreckt. Solche Reflexcontractionen finden auch während des Stehens und Gehens statt, welche dadurch sehr gehindert werden. — Die Schläfengegenden springen stark vor, das Sprechen ist erschwert, die Intelligenz stumpf. Die oberen Extremitäten zeigen etwas schwache Bewegungen, doch scheinen diese im Verhältniss zur geringen Entwicklung der Muskeln und es finden hier keine Contracturen bei den Bewegungen statt.

Aus den hier mitgetheilten eigenen und fremden Thatsachen — Theoretisches ist absichtlich weggelassen worden — lassen sich etwa folgende aphoristische Sätze über die Muskelhypertrophie zusammenstellen.

Es kommt als seltene Krankheit des kindlichen Alters eine Dickenzunahme gewisser Parthieen der willkürlichen Muskeln mit verminderter Contractionsfähigkeit vor. — Das Muskelgewebe selbst ist dabei angeschwollen und es scheint, dass eine sehr reichliche Entwicklung von Fettgewebe um die Primitivbündel die wesentliche Veränderung ist. — Die Krankheit scheint beim männlichen Geschlechte überwiegend vorzukommen und ist wahrscheinlich zuweilen angeboren; in anderen Fällen scheinen von Anbeginn an Spuren des Leidens vorhanden zu sein, dieses sich aber erst

*) Die Beine sind in der Abbildung noch viel plumper und kolossaler als in meinem Falle. G.

in der zweiten Hälfte der kindlichen Lebensperiode stärker zu entwickeln; in noch anderen Fällen scheint es ohne alle frühere Anlage als Folgeleiden acuter Krankheitsprocesse auftreten zu können. — In allen Fällen sind die Muskeln der Unterschenkel die vorzüglich verdickten, doch kommt die gleiche Veränderung mit derselben Folge der herabgesetzten Contraction in schwächerem Grade auch an manchen Muskeln des Oberschenkels und der oberen Extremität, namentlich dem *Musc. deltoideus* vor. — Andere Muskeln und Muskelgruppen sind bei diesen Individuen oft in einem besonders dünnen und schlaffen Zustande und auch weniger leistungsfähig (atrophisch?), und es dürfte sich wohl um ein verbreitetes Muskelleiden handeln, von dem die „Hypertrophie“ einzelner Muskelgruppen nur einen Theil bildet. — Die Natur der aufgefundenen Muskelveränderung und der bisherige Verlauf meines eigenen Falles lassen annehmen, dass die mit der Muskelverdickung verbundene Gebrauchsunfähigkeit einiger Besserung fähig ist. —

Ich hoffe, dass sich jetzt vielleicht die Aufmerksamkeit mehr auf diese Zustände lenken wird und dass wir sie dadurch bald besser kennen lernen werden.