

# PSEUDOHYPERTROPHIE DER MUSKELN.

(Pseudohypertrophia musculorum.)

— Coste und Gioja, *Annali clinici dell'ospedale degli incurabili di Napoli* 1838.  
— Meryon, *Med. chir. transactions*. Vol. 53. 1852. p. 73. — Rinecker, *Vhdg. der phys. med. Ges. zu Würzburg*. Band X. 1860. — Duchenne, *Électrisation localisée*. 2. éd. 1861. — Spielmann, *Gaz. méd. de Strasbourg*. Mai 1862. Nr. 5. p. 85. — Kaulich, *Prager Vierteljahrschrift* 1862. Bd. 73. p. 113. — Berend, *Allg. med. Centralz.* 1863. Nr. 9. — Griesinger, *Archiv der Heilkunde* 1864. 6. Jahrg. p. 171. — Duchenne fils, *Arch. gén. de méd.* Aug. 1864. p. 191. — Fritz, *Gaz. hebd.* 1865. Nr. 34. p. 529. — Stoffella, *Zeitschr. d. k. k. Ges. Wiener Aerzte* 1865. 2. Jahrg. Heft 1. p. 85. — Eulenburg sen., *Berl. klin. Wochenschrift* 1865. Nr. 50. — Eulenburg und Cohnheim, *Vhdg. der Berl. med. Ges.* 1866. Heft 2. p. 191. — Griesinger, *ibid.* p. 207. — Sigmundt, *Deutsches Archiv für klin. Med.* Bd. 1. Heft 6. 1866. p. 630. — Heller, *ibid.* p. 616; Bd. 2. Heft 6. 1867. p. 603. — Tuefferd, *Essai sur la paralysie avec surcharge graisseuse interstitielle*, thèse. Strasbourg 1866. — Wagner, *Berl. klin. Wochenschrift* 1866. Nr. 18. — Seidel, *Die Atrophia musculorum lipomatosa*. Jena 1867. — Wernich, *Deutsches Archiv f. klin. Med.* 1867. Bd. 2. p. 232. — Guttman, *Ueber sogenannte Muskelhypertrophie (Habitationsvortrag)* 1867. — L. Hoffmann, *Ueber die sogenannte Muskelhypertrophie*. Inaug. Diss. Berlin 1867. — Lutz, *Deutsches Archiv f. klin. Med.* 1867. Bd. 3. p. 358. — Bergeron, *Gaz. des hôp.* 1867. Nr. 63. — Roquette, *Ueber die sogenannte Muskelhypertrophie*. Diss. Berlin 1868. — Duchenne, *Arch. gén. de méd.* Jan. bis Mai 1868. — Adams, *Transact. of the path. soc. of London* 1868. Vol. 19. p. 11. — Hillier, *ibid.* p. 12. — Benedikt, *Elektrotherapie*. Wien 1869. — Jaccoud, *Traité de pathologie interne*. Paris 1869. I. — Russel, *Med. Times and Gaz.* 29. Mai 1869. — B. Foster, *Lancet* 8. Mai 1869. — Dyce Brown, *Edinb. med. journal.* Juni 1870. p. 1079. — A. Eulenburg, *Virchow's Archiv*. Band 49. 1870. p. 446. — Martini, *Centralblatt f. d. med. Wissensch.* 1871. Nr. 41. — L. Auerbach, *Virchow's Archiv*. Band 53. p. 234 und 397. — A. Eulenburg, *ibid.* p. 361. — Chvostek, *Oesterr. Zeitschr. f. prakt. Heilk.* 1871. Nr. 38–40. — Barth, *Archiv der Heilkunde* 1871. Bd. XII. p. 121. — Pepper, *Philad. med. Times* 1871. I. Nr. 18 u. 19. — W. Müller, *Beiträge zur pathologischen Anatomie und Physiologie des menschlichen Rückenmarks*. Festschrift. Leipzig 1871. — Charcot, *Arch. de phys. normale et pathologique* 1872. Nr. 2. p. 228. — Benedikt, *Wiener med. Presse* 1872. Nr. 9. — O. Berger, *Deutsches Archiv f. klin. Med.* Band IX. p. 363. — Knoll, *Wiener med. Jahrbücher* 1872. Heft 1. p. 1. — Rakowac, *Wiener med. Wochenschrift* 1872. Nr. 12. — Barsickow, *Zwei Familien mit Lipomatosis musculorum progressiva*. Dissert. Halle 1872. — Billroth, *Archiv f. klin. Chirurgie* 1872. Bd. XIII. p. 395. — Hitzig, *Berl. klin. Wochenschrift* 1872. Nr. 49. — Friedreich, *Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelatrophie*. Berlin 1873. — Schlesinger, *Wiener med. Presse* 1873. Nr. 49 und 51. — Uhde, *Archiv f. klin. Chirurgie* 1873. Bd. XVI. Heft 2. — Huber, *Deutsches Archiv f. klin. Med.* 1874. Bd. XIV. Heft 2.

Die als Pseudohypertrophie der Muskeln bezeichnete Erkrankung charakterisirt sich klinisch durch eine das normale Volumen überschreitende Umfangsvermehrung gewisser Muskeln bei gleichzeitiger verminderter oder aufgehobener functioneller Energie derselben — als deren nächste Ursache eine chronische Ernährungsstörung der Muskeln (Neubildung von Binde- und Fettgewebe, Atrophie der eigentlichen Muskelemente) angesprochen werden muss. Die Krankheit ist mit der progressiven Muskelatrophie jedenfalls sehr nahe verwandt und stellt vielleicht nur eine durch besondere Verhältnisse modificirte Form dieser Affection dar.

### Geschichte.

Die ersten wahrscheinlich hierher gehörigen Fälle sind die von Coste und Gioja (1838), ferner von Meryon (1852) und Rinecker (1860); doch ist die Deutung der bezüglichen Mittheilungen keine ganz klare. Das Verdienst, die eigenartige Natur des Leidens zuerst ausgesprochen und auf den Contrast zwischen dem Hypervolumen der Muskeln und der geschwächten Functionsenergie ausdrücklich hingewiesen zu haben, gebührt unzweifelhaft Duchenne, der einen solchen Fall 1861 als „paraplégie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale“ veröffentlichte. Hierauf folgten bald weitere Publicationen von Kaulich (aus der Klinik von Jaksch), Spielmann (aus Schützenberger's Klinik), Stoffella, Griesinger, welcher Letztere durch Billroth die mikroskopische Untersuchung excidirter Muskelpartikeln zuerst vornehmen liess. Den ersten vollständigen Sectionsbefund, der in Bezug auf das Nervensystem negativ ausfiel, veröffentlichten (1866) M. Eulenburg und Cohnheim; auch erschien bald darauf eine das Bisherige zusammenfassende Monographie von Seidel. Seitdem ist durch eine grössere Reihe von Beobachtungen, deren Gesamtzahl sich mit Ausschluss der zweifelhaften Fälle auf circa 110 beläuft, das casuistische Material bedeutend angewachsen, die Kenntniss der Krankheit von klinischer Seite sehr gefördert, auch die Natur des zu Grunde liegenden pathologisch-anatomischen Processes vielfach ventilirt worden. Indessen sind die Acten über letzteren Punkt, soweit es sich um den Muskel handelt, noch keineswegs geschlossen; soweit ferner auch eine (primäre oder secundäre) Betheiligung des Nervenapparates dabei in Frage kommt, ist das genügende Material zu einer exacten Discussion noch gar nicht vorhanden, und sind wir hier vorerst auf

das Gebiet blosser Hypothesen und Möglichkeiten hingewiesen. In den allerletzten Jahren beginnt ein doppelter Fortschritt in der Erkenntniss der Krankheit sich insofern zu vollziehen, als einerseits der Zusammenhang der Pseudohypertrophie mit der progressiven Muskelatrophie immer nachdrücklicher betont — andererseits eine Sonderung des in Rede stehenden Leidens von einer sehr viel selteneren, fälschlich damit zusammengeworfenen Affection, der wahren Muskelhypertrophie (L. Auerbach, Berger, Friedreich) angestrebt wird. Wir werden die letztgenannte Erkrankung anhangsweise besonders besprechen.

Synonyme Bezeichnungen. So neu unsere Kenntniss der Krankheit und so verhältnissmässig gering demgemäss die darüber vorliegende Literatur ist, so gross ist trotzdem die Anzahl der dafür in Vorschlag gebrachten Bezeichnungen. Es mag bei dieser Gelegenheit als eine immer mehr einreissende Unsitte beklagt werden, dass jeder Autor, der einen seltenen Krankheitsfall veröffentlicht, auch noch ein neues nomen morbi hinzufügen zu müssen glaubt und dadurch nur die gegenseitige Verständigung unnützerweise erschwert. Kein Name kann das Wesen einer Krankheit (zumal einer noch so dunklen, vielfach unaufgeklärten) vollständig und erschöpfend ausdrücken; die beste Bezeichnung bleibt unter solchen Umständen immer die neutralste, indifferenteste, die nur nichts präjudicirt, nichts positiv Unrichtiges aussagt; also z. B. der Name „Pseudohypertrophie“. Der von Kaulich, Stoffella, Griesinger und Anderen gebrauchte Ausdruck „Muskelhypertrophie“ ist wegen der nothwendigen Unterscheidung wahrer und falscher Hypertrophie unzweckmässig. — Anderweitige Synonyma sind u. A.: Paralyse musculaire pseudohypertrophique oder Paralyse myosclérosique (Duchenne); Paralyse avec surcharge graisseuse interstitielle (Fritz, Tuefferd); Sclérose musculaire progressive (Jacoud); Lipomatosis musculorum luxurians progressiva (Heller); Atrophia musculorum lipomatosa (Seidel); diffuse Muskellipomatose; Myopachynsis lipomatosa (Uhde). Zur Kritik dieser und ähnlicher Bezeichnungen genügt der Hinweis, dass der Ausdruck „Paralyse“ dem klinischen Wesen der Erkrankung nicht entspricht, der Ausdruck „lipomatös“ eine zwar nicht unrichtige, aber einseitige Auffassung der histologischen Veränderungen des Muskels einschliesst.

### Aetiologie.

Bei Betrachtung der ätiologischen Verhältnisse machen sich zunächst die prädisponirenden Einflüsse von Geschlecht und Lebensalter in hohem Grade bemerkbar. Wie bei der progressiven Muskelatrophie, so wird auch hier das männliche Geschlecht in weit überwiegendem Maasse befallen. Unter 86 Fällen, in denen nähere Angaben vorliegen, sind 70 dem männlichen und

nur 16 dem weiblichen Geschlecht angehörig; also fast ein Verhältniss von 9:2. Die grössere Prädisposition des männlichen Geschlechts geht noch schlagender aus dem Umstande hervor, dass bei multiplem Auftreten der Krankheit innerhalb einer Familie zuweilen nur die männlichen, nicht aber die weiblichen Mitglieder participiren. — Bezüglich der Altersbetheiligung ergibt sich eine scheinbare Differenz gegenüber der progressiven Muskelatrophie insofern, als die Pseudohypertrophie vorzugsweise im Kindesalter (und zwar in der Regel schon vor vollendetem zehntem Lebensjahre) aufzutreten pflegt. Unter 50 Fällen, in denen der Beginn des Leidens genauer festgestellt werden konnte, fiel derselbe 45 mal in die Zeit vom ersten bis fünften, 22 mal vom sechsten bis zehnten, 8 mal vom elften bis sechzehnten Lebensjahre; 6 mal trat das Leiden erst in späteren Jahren auf, oder wurde wenigstens erst bei erwachsenen Männern und Frauen (von 26, 30, 40, 41, 43 Jahren) beobachtet. Wie Friedreich hervorhebt, scheint das Leiden sich bei weiblichen Individuen durchschnittlich später als bei Männern zu entwickeln; in einem der von mir beim weiblichen Geschlechte beobachteten Fälle erfolgte die Erkrankung jedenfalls erst im reiferen Alter, in drei anderen Fällen dagegen im achten Lebensjahre.

Der Einfluss der Heredität und congenitalen Anlage macht sich hier in derselben Weise bemerkbar, wie bei progressiver Muskelatrophie, durch die Erkrankung zahlreicher Familienmitglieder (Barsickow theilt 24 auf 2 Familien vertheilte Fälle mit), namentlich das Befallenwerden von Geschwistern und deren successive Erkrankung in derselben Lebensperiode. Fälle von Erkrankung zweier Geschwister sind zahlreich; auf 3 Brüder beziehen sich die Beobachtungen von Heller, Wagner und Seidel; auf 3 Schwestern von Lutz und mir; auf 4 Brüder von Meryon. Interessant ist, dass die 3 von Heller beobachteten kranken Brüder von zwei verschiedenen Vätern stammten; Mutter und zwei Schwestern waren gesund, dagegen scheint ein Bruder der Mutter an einer ähnlichen Erkrankung gelitten zu haben. — Diese Thatsachen berechtigen hier wie bei der progressiven Muskelatrophie zur Annahme einer, wenigstens in zahlreichen Fällen der Krankheit zu Grunde liegenden Diathese; hier wie dort müssen wir jedoch unsere Unkenntniss bezüglich der näheren Modalitäten derselben bekennen, und namentlich auch dahingestellt lassen, ob dieselbe als eine präformirte krankhafte Anlage von Seiten des Muskelapparates oder gewisser (centraler, myotrophischer) Abschnitte des Nervenapparates aufzufassen ist. Für eine neuropathische Diathese, und damit für die Einreihung der Pseudohypertrophie in

die Gruppe sogenannter constitutioneller Neuropathien lässt sich u. A. der Umstand geltend machen, dass in einzelnen Fällen — abgesehen von der so häufigen Complication mit progressiver Muskelatrophie — andere, jener Gruppe angehörige Krankheitsformen, z. B. Geisteskrankheit (Duchenne, Benedikt, W. Müller, Schlesinger) gleichzeitig bestanden oder voraufgingen. In einzelnen Fällen (Duchenne, Benedikt) sollen auch epileptiforme Convulsionen dem Auftreten des Leidens vorhergegangen sein. In verschiedenen anderen Fällen stand die Intelligenz der (im Kindesalter stehenden) Patienten auf besonders niedriger Stufe, oder es waren zum Theil auch Anomalien der äusseren Schädelbildung in Form hydrocephalischer Configuration (Coste und Gioja, Duchenne, Friedreich) oder Asymmetrien (Roquette, Hoffmann) vorhanden. — Von mehr accidentellen Schädlichkeiten, die mit dem Ausbruche des Leidens in möglichem Zusammenhange stehen konnten, werden namentlich atmosphärische Einflüsse (häufige Erhitzungen und Erkältungen; Feuchte dumpfe Wohnungen) und schlechte ärmliche Aussenverhältnisse angeführt. In einzelnen Fällen hatten die Individuen vorher an acuten Krankheiten, namentlich an Masern (Stoffella, Griesinger, Hoffmann), oder an langwierigen scrofulösen Affectionen (Wernich, Seidel) gelitten; in einem Falle wird ein Trauma — Sturz aus dem Bette im 4. Lebensjahre — als Ursache bezeichnet.

### Symptomatologie und Verlauf.

Die cardinale Erscheinung der Krankheit ist die Volumszunahme bei gleichzeitiger Functionsstörung gewisser willkürlicher Muskeln; und zwar ist es in der Regel die Muskulatur der Unterschenkel, häufig auch der Oberschenkel, welche dieses Doppelsymptom entweder ausschliesslich oder wenigstens zuerst und in besonders prägnanter Weise darbietet. Während also für die gewöhnliche progressive Muskelatrophie, wie wir sahen, die Primäraffection der oberen Extremitäten — und hier wieder gewisser Hand- oder Schultermuskeln — charakteristisch ist, so sehen wir bei der Pseudohypertrophie, namentlich wenn dieselbe im kindlichen Alter auftritt, das Leiden an den unteren Extremitäten, und hier wiederum an den Wadenmuskeln (Gastrocnemii und Soleus) beginnen. — Der Ausbildung eines erheblichen Hypervolumens gehen die Symptome verminderter functioneller Energie meist schon ziemlich lange voraus. Sie machen sich vor Allem beim Stehen und

bei den Locomotionsbewegungen geltend. Die Kinder verrathen eine wachsende Unsicherheit im Gehen, ermüden sehr bald, stürzen leicht hin und vermögen sich ohne fremde Hülfe nicht zu erheben. Allmählich wird das Stehen ohne Unterstützung immer schwieriger, der Gang wird watschelnd, oder ist nur mit gespreizten Beinen, gesenkter Fussspitze und Erhebung des inneren Fussrandes noch möglich. Bei weiterem Uebergreifen des Processes auf die Oberschenkelmuskulatur wird insbesondere auch das Hinsetzen und Erheben aus der sitzenden Stellung äusserst schwierig; bei dem ersteren Akte lassen sich die Kranken mechanisch auf das Gesäss niederfallen, bei dem letzteren suchen sie sich durch starkes Anstemmen der Hände gegen die Oberschenkel zu helfen, falls nicht auch diese Aushülfe durch die (oft gleichzeitig vorhandene) progressive Atrophie der Arm-Muskulatur unmöglich gemacht wird. Untersucht man die Patienten in horizontaler Rückenlage, so erscheinen die Beine meist auseinandergespreizt, besonders an den Knien, während sich die Füsse wieder einander nähern; die Stellung der letzteren bietet das Bild des *Pes varo-equinus*, die Fusssohlen sind einander zugewandt, die Fersen stark in die Höhe gezogen, Knie- und Hüftgelenke *flectirt*. Die Plantar- und Dorsalflexion des Fusses wird schlecht oder gar nicht ausgeführt, ebenso die Supination und Pronation — während dagegen Extension und Flexion der Zehen meist noch ungeschwächt stattfinden. Unter den durch die Oberschenkelmuskeln vermittelten Einzelbewegungen leidet gewöhnlich zuerst die Extension im Kniegelenk; auch die Adduction und Einwärtsrollung des Beines wird erschwert, während dagegen die Flexion im Kniegelenk häufig noch ungestört ist. Wird die Function des *M. ileopsoas* beeinträchtigt, so vermögen die Kranken im Liegen nicht mehr den Oberschenkel gegen den Rumpf anzuziehen, oder sich aus der horizontalen Rückenlage zur sitzenden Haltung zu erheben. — Schreitet die Functionsstörung sehr langsam fort, so dass die Kranken verhältnissmässig lange noch stehen und herumgehen können, so entwickeln sich eigenthümliche Veränderungen der gesammten Körperhaltung, namentlich eine hochgradige lordotische Verkrümmung im Lumbaltheil der Wirbelsäule bei compensirender kyphotischer Krümmung im Dorsaltheil. Diese Haltung ist wohl wesentlich durch das instinctive Bestreben bedingt, durch Verrückung des Schwerpunktes nach vorn den Rumpf sicherer über der Unterstützungsbasis der unteren Extremitäten zu balanciren, und ein Ueberfallen des Oberkörpers nach vorn zu verhüten. Später kann allerdings durch Miterkrankung der Lenden- und Rückenmuskulatur, namentlich der *Quadrati lumborum*

und Sacrolumbales, die kyphotische Haltung noch sehr gesteigert werden, oder es entsteht bei vorwiegend einseitiger Muskelaffectioh hochgradige Skoliose.

Im auffallenden Contrast mit dieser zunehmenden Functionsstörung steht nun das Bild, welches die befallenen Theile bei der Inspection darbieten. Unterschenkel und Fuss, häufig auch der Oberschenkel erscheinen ungewöhnlich stark und voluminös, in ihrer Circumferenz mehr oder minder erheblich vergrössert. In denjenigen Fällen, wo der Process auf einer Seite beginnt oder überhaupt unilateral bleibt, lässt sich die Vermehrung der Circumferenz durch vergleichende Messung leicht constatiren; doch häufig sprechen auch die Vergleiche mit gesunden gleichalterigen Personen deutlich genug, auch lässt sich oft in verhältnissmässig kurzer Beobachtungszeit eine beträchtliche Umfangszunahme, besonders in der Wadengegend, nachweisen. Bei der Palpation erwecken die hypervoluminösen Theile meist den Eindruck einer schwammigen, derbweichen Fettmasse, eines grossen Lipoms, ohne eine Spur musculöser Spannung und Resistenz. Dies gilt in vorgeschrittenen Fällen sowohl von der Wadenmuskulatur, wie auch von den Muskelmassen an der vorderen und äusseren Seite des Unterschenkels und an der vorderen und inneren Seite des Oberschenkels, zuweilen auch an der hinteren Becken- und Rumpfhälfte. Uebrigens lässt sich nicht selten feststellen, dass das schwammige, lipomartige Gefühl zum grossen Theile wenigstens auf Rechnung des stark vermehrten subcutanen Fettgewebes zu schieben ist, und daher auch an Partien, wo von Natur ein reichlicher Panniculus vorhanden zu sein pflegt, vorzugsweise deutlich hervortritt. Andererseits zeigen einzelne Muskeln nicht selten eine auffallend pralle und derbe Consistenz, obwohl auch sie in ihrer Function mehr oder minder beeinträchtigt und sogar für den Willensreiz oder für den elektrischen Reiz völlig unempfindlich sein können. Diese Consistenzunterschiede rühren offenbar davon her, dass die erkrankten Muskeln bald nur einer excessiven Lipomatose, bald auch einer hochgradigen interstitiellen Bindegewebswucherung mit Retraction des neugebildeten Bindegewebes verfallen (vergl. „anatomischer Befund“).

Selten befallt der Krankheitsprocess, successiv aufwärts steigend, in derselben Weise auch die oberen Extremitäten; weit häufiger dagegen erkranken die letzteren in der gewöhnlichen Form der progressiven Muskelatrophie, so dass sich also gewissermassen eine Pseudohypertrophie der Bein- und Rumpfmuskeln (oder auch nur der Unterschenkelmuskeln) mit progressiver Atrophie der Armmuskeln

combinirt. Dies ist besonders bei Kindern der Fall, kann jedoch auch bei Erwachsenen vorkommen, wie ein von mir beobachteter Fall (eine 44jährige Köchin betreffend) lehrt, wo Pseudohypertropie der unteren mit hochgradiger Atrophie der oberen Extremitäten einherging. Andererseits kommen gerade bei Erwachsenen Fälle vor, welche die Annahme einer „Hypertrophia musculorum progressiva adultorum“ (Benedikt) als besonderer Erkrankungsform rechtfertigen, indem hier der Krankheitsprocess an den Armmuskeln, besonders an der Schulter, seinen Ausgangspunkt nimmt und zum Hypervolumen der befallenen Muskeln führt. Diese Fälle müssen jedoch, aus späterhin zu erörternden Gründen, wahrscheinlich der als „wahre Muskelhypertrophie“ bezeichneten Erkrankungsform beigezählt werden. — Uebrigens ist der Vorgang bei Pseudohypertrophie nicht etwa so aufzufassen, dass sämtliche erkrankte (d. h. functionell gestörte) Muskeln der unteren Extremitäten und des Rumpfes zu einer gegebenen Zeit die Volumszunahme in grösserem oder geringerem Grade erkennen lassen; sondern es können Muskeln, die in exquisiter Weise hypervoluminös sind, neben anderen liegen, die in demselben Maasse anenergisch und dabei schlaff, welk, in ihrem Volumen reducirt erscheinen. Die Ursache dieser Differenz kann erst bei Gelegenheit des anatomischen Befundes genauer erörtert werden; hier sei nur an die früheren Bemerkungen über die bei progressiver Muskelatrophie vorkommende secundäre und compensatorische Lipomatose der atrophirten Muskeln erinnert. — Endlich ist auch hervorzuheben, dass das Auftreten und Fortschreiten der Krankheit nicht immer symmetrisch erfolgt, und dass selbst nach längerem Bestehen des Leidens den hypervoluminösen Muskeln der einen Seite Muskeln von normalem oder selbst vermindertem Volumen auf der anderen Körperhälfte entsprechen können. In dem oben erwähnten Falle von Pseudohypertrophie und progressiver Atrophie bei einer älteren Frau sah ich eine prävalirende Affection der linken unteren und der rechten oberen Extremität; auch in mehreren anderen Fällen beobachtete ich dieses gekreuzte Verhalten.

Wie bei der progressiven Muskelatrophie, so zeigen auch hier die befallenen Muskeln nicht selten fibrilläre Zuckungen; nur fallen dieselben weniger ins Auge und sind auch wegen der bedeckenden Fettmassen schwieriger wahrzunehmen als an den atrophischen Armmuskeln. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist in einzelnen Fällen verschieden gesteigert.

Die elektrische Reaction der befallenen Muskeln wird durch zwei Momente wesentlich beeinflusst: einmal durch die Atrophie der

eigentlichen Muskelemente, sodann durch die Lipomatose des Muskels (und zum Theil auch des darüber liegenden Integumentes). Beide Momente müssen natürlich den Erfolg haben, die Reaction zu schwächen; jenes wegen der Verminderung an contractionsfähiger Masse, dieses wegen der beträchtlichen Vermehrung der Leitungswiderstände durch die interponirte Fettschicht. Es versteht sich daher von selbst, dass bei weiteren Fortschritten der Krankheit eine stetige Abnahme der faradischen und galvanischen Contractilität des befallenen Muskels nachweisbar sein muss. Diese Abnahme kann bis zu völligem Erlöschen der faradischen und galvanischen Reaction fortschreiten, wie ich dies in dem obigen Falle an sämtlichen Muskeln des linken Unterschenkels und Fusses sowie auch an den Nervenstämmen (Peronaeus, Tibialis) beobachtete.\*) In den nach Function und Volumen viel weniger veränderten Muskeln des rechten Unterschenkels war die faradische und galvanische Reaction bei directer Reizung nicht aufgehoben, jedoch beträchtlich vermindert.

Die Erregbarkeit und Leitungsfähigkeit der Nervenstämmе kann wenigstens lange Zeit hindurch ganz unverändert bleiben; und da hier der eine Factor geschwächter elektrischer Reaction (die Vergrößerung des Leitungswiderstandes durch die eingeschaltete Fettmasse) wegfällt, so kann bei genügender Stromintensität die indirecte Muskelreizung noch so lange Erfolg haben, wie überhaupt contractile Muskelbündel vorhanden sind. Indessen zeigt sich doch allmählich auch eine verminderte Reizbarkeit der Nervenstämmе, namentlich für den inducirten Strom, die wohl durch secundäre Degenerationsvorgänge in den peripherischen Nerven (vergl. unten) bedingt ist. — Wenn einzelne Autoren (z. B. neuerdings Schlesinger, in einem auf Meynert's Klinik beobachteten Falle) ganz normales elektrisches Verhalten gefunden haben wollen, so sind diese Angaben mit dem am Muskel selbst gemachten Befunde jedenfalls schwer zu vereinigen. — Unter den qualitativen Veränderungen der galvanischen Reaction sind namentlich die zuweilen beobachtete Verlängerung der Schliessungszuckung (Schliessungstonus) und die von Benedikt hervorgehobene „Lückenreaction“ zu erwähnen. Letzteres Phänomen besteht darin, dass die Anodenöffnungsreaction bei wachsender Stromstärke schwächer wird oder verschwindet, um bei noch stärkeren Strömen wieder zu erscheinen; sie ist wohl (nach Fick) als Folge der sich kreuzenden Einwirkungen des Stromes auf Reizbarkeit und Leitungs-

\*) Wenn Friedreich (l. c. p. 317) sagt, ich hätte „Integrität“ der elektrischen Erregbarkeit gefunden, so weiss ich nicht, woher er diese Angabe entnommen hat, zumal er selbst (p. 283) von mir ausdrücklich das Gegentheil anführt.

fähigkeit anzufassen, wobei eine „Lücke“ entsteht, sobald der erhöhende Einfluss auf die Reizbarkeit durch den erhöhten Leitungswiderstand compensirt wird.

Die elektromusculäre Sensibilität fanden mehrere Beobachter (worunter auch ich) gesteigert, Einzelne dagegen vermindert. Bekanntlich gestatten gerade die am häufigsten hypervoluminösen Muskeln, die Wadenmuskeln, eine verhältnissmässig gute Constatirung dieses meist sehr unsicheren Phänomens, und ich glaube daher, den bezüglichen Befunden einen etwas grösseren Werth beimessen zu können, als es sonst im Allgemeinen der Fall ist.

Anderweitige Sensibilitätsstörungen kommen im Beginne und Verlaufe der Krankheit nicht selten vor. Namentlich werden in manchen Fällen Schmerzen im Rücken und im Kreuz, sowie auch stechende Schmerzen in den unteren Extremitäten als Prodromalerscheinungen berichtet. Die Schmerzen scheinen zuweilen dem Verlaufe bestimmter Nervenbahnen — Cruralis, Ischiadicus — zu folgen (Rakowac), oder werden vorzugsweise in den Gelenkgegenden (Leistenbenge, Kniekehle u. s. w.) empfunden; sie sind beim ruhigen Liegen mässiger oder schwinden ganz, während sie durch Bewegungsversuche verstärkt werden. Häufig sind auch Parästhesien, namentlich Kältegefühl und Formicationen, während dagegen Anästhesien in irgend erheblichem Grade nur ausnahmsweise beobachtet werden.

Anomalien der Circulation, der Temperatur und Ernährung in den befallenen Theilen müssen gleichfalls als häufige Begleiterscheinungen betrachtet werden. Die erkrankten Gliedmassen, namentlich Unterschenkel und Fuss, haben in der Mehrzahl der Fälle eine theils blasse, theils bläuliche (durch fleckweise Anhäufung erweiterter Hautvenennetze marmorirt erscheinende) Färbung; ihre Temperatur ist, wenigstens in den vorgeschrittenen Fällen, entschieden vermindert, zuweilen in sehr erheblichem Maasse, um 8—9° R. gegenüber der Achselhöhle. Auch die Secretion wird in der Regel vermindert; die Haut ist glatt und trocken, etwas spröde, und erscheint gleichsam verdünnt durch starke Spannung über den hypervoluminös gewordenen Muskeln. Besonders auffällig ist das Verhalten des Unterhautgewebes. Während bei der progressiven Muskelatrophie nicht selten ein Schwund der Integumente, insbesondere auch des Panniculus adiposus, stattfindet, sehen wir dagegen bei der Pseudohypertrophie mit der excessiven Fettbildung in den Muskeln eine zuweilen sehr beträchtliche Vermehrung des subcutanen Fettgewebes einhergehen.

---

Der Verlauf des Leidens ist wesentlich von der grösseren oder geringeren Ausbreitung der Muskelerkrankung bedingt. In der Mehrzahl der Fälle scheinen auch hier die durch Gelenke markirten grossen Skeletabschnitte eine gewisse natürliche, wenn auch keineswegs unübersteigliche Schranke zu bilden. So sehen wir den Process häufig auf die Unterschenkelmuskulatur beschränkt bleiben; in anderen Fällen participiren später die Oberschenkelmuskeln, noch später auch die Muskeln der hinteren Becken- und Rumpffläche. Pseudohypertrophie an den oberen Extremitäten ist, wie schon erwähnt wurde, überhaupt selten und stets secundär; auch beschränkt sich hier die Volumszunahme meist auf einzelne Muskeln (Deltoides, Triceps), während die übrigen theils normales, theils progressiv vermindertes Volumen erkennen lassen. Am seltensten greift der zu Pseudohypertrophie führende Process auf die Muskeln des Kopfes, des Halses und der vorderen Rumpffläche über; dass indessen auch diese Muskeln keine gänzliche Immunität besitzen, ergeben vereinzelte Fälle, in denen eine gleichzeitige Schwellung der Kaumuskeln, ferner der Zungenmuskulatur (Coste und Gioja, Chvostek), der Sternocleidomastoidei, der Recti abdominis u. s. w. berichtet wird. Ob auch die in einzelnen Fällen beobachtete Herzhypertrophie (Coste und Gioja, Rinecker) mit dem Muskelleiden in Zusammenhang zu bringen ist, mag dahingestellt bleiben. Wohl die ausgedehnteste Verbreitung erlangte der Process in einem von Duchenne mitgetheilten Falle, wo mit Ausnahme der Sacrolumbales und Pectorales fast alle willkürlichen Muskeln (auch die Gesichtsmuskeln) hypervoluminös waren. Dieser Fall betraf einen 10jährigen Knaben mit verminderter Intelligenz und verlief letal (vergl. „anatom. Befund“).

Momente, welche einen tödtlichen Ausgang herbeiführen können, sind in der Natur der Krankheit hier im Allgemeinen weniger gegeben als bei der progressiven Muskelatrophie, da es viel seltener zu der in ihren Consequenzen so bedenklichen Mitaffection respiratorischer Hülfsmuskeln oder eigentlicher Respirationsmuskeln kommt. Indessen sind doch die auf solche Weise bedingten Gefahren um so weniger ganz ausgeschlossen, als sich die Pseudohypertrophie der unteren Extremitäten nicht selten, wie wir gesehen haben, mit progressiver Atrophie an den oberen Körperabschnitten verbindet. Ob Individuen, welche als Kinder oder Erwachsene an Pseudohypertrophie erkranken, ein hohes Alter erreichen können, ist noch fraglich, da die bisherige Casuistik darüber keinen genügenden Aufschluss ertheilt. In den Fällen, die letal endeten, erfolgte der Tod gewöhnlich unter hinzutretenden Erkrankungen der Respirationsorgane in

Form acuter Larynx- und Trachealaffectionen, Pneumonie, Bronchitis, oder chronischer Lungenphthise; in einem Falle (W. Müller) unter den Erscheinungen der Dementia paralytica, einmal durch Scharlach.

### Anatomischer Befund.

Die Kenntniss der im Muskelgewebe stattfindenden pathologischen Vorgänge kann auch hier bereits am Lebenden durch die makroskopische und mikroskopische Untersuchung der für diesen Zweck extrahirten Muskelpartikel direct gewonnen werden. Hinsichtlich der Explorationsmethoden (Excision, Harpunirung) gilt durchaus das bei der progressiven Muskelatrophie Bemerkte. Die Excision ist verwerflich, die Harpunirung ist allein gestattet, führt aber nicht immer zu genügenden und beweiskräftigen Resultaten, zumal wegen der hier oft vorhandenen Verdickung des Panniculus adiposus. Immerhin gibt diese Methode einstweilen das Hauptmaterial für die Auffassung der geweblichen Veränderungen des erkrankten Muskels. Vollständige Obductionsbefunde liegen bis jetzt erst in sehr geringer Zahl vor, im Ganzen vier (Eulenburg-Cohnheim, W. Müller, Barth, Charcot). Ausserdem existiren nur noch die sehr aphoristischen älteren Angaben von Meryon, und aus neuerer Zeit eine ganz fragmentarisch gehaltene Befundangabe von Martini. Etwas bedeutender ist die Zahl der Muskeluntersuchungen an Lebenden, die von Griesinger-Billroth, Heller, Wernich, Duchenne, Russel, Knoll, Rakowac, Friedreich, Schlesinger und mir selbst ausgeführt wurden.\*)

Leider gehen die verschiedenen Untersucher in ihren Befundangaben sehr auseinander; und noch mehr weichen sie in der Deutung dieser Befunde, in den daraus gezogenen Schlüssen von einander ab. Es ist unmöglich, hier auf die speciellen Details einzugehen und muss hinsichtlich derselben auf die casuistische Literatur und auf die ziemlich vollständige Zusammenstellung in dem Friedreich'schen Werke verwiesen werden. Nur eine Zusammenfassung und Gruppierung der wesentlichen Ergebnisse kann an dieser Stelle versucht werden.

Der makroskopischen Betrachtung erscheinen gewöhnlich die vom Lebenden entnommenen Muskelfragmente, wie auch die Gesamtmassen der befallenen Muskeln bei postmortaler Untersuchung, entfärbt, blass oder gelblichweiss, nur bei geringeren Stadien des Processes noch von schwach hellröthlicher Färbung. Bei vorgeschritte-

---

\*): Die Fälle von Auerbach und Berger sind nicht mit hierher gerechnet (vgl. „wahre Muskelhypertrophie“).

ner Erkrankung haben die Muskeln an der Leiche eine weiche, unelastische, fast teigige Beschaffenheit, zeigen auf der Schnittfläche einen exquisit fettigen Glanz, und unterscheiden sich in ihrem ganzen Aussehen kaum von dem Unterhautgewebe, so dass nur die hier und da hervortretende streifige Anordnung noch die Möglichkeit gewährt, den Muskel als solchen zu erkennen; an den von reichlichem Fett bedeckten Stellen (z. B. in der *Regio glutaea*) ist auf dem quer zur Faserung geführten Schnitte die Grenzbestimmung zwischen Muskel und *Panniculus adiposus* zuweilen kaum ausführbar. Die miterkrankten, aber nicht hypervoluminösen Muskeln, zeigen das bei der progressiven Atrophie beschriebene Aussehen.

Die mikroskopische Untersuchung ergibt zunächst als constantesten Befund eine massenhafte interstitielle und selbst interfibrilläre Fettentwicklung, welche eben als die Ursache des vermehrten Volumens der befallenen Muskeln anzusehen ist. Sehr wahrscheinlich ist aber die Fettentwicklung nicht das Primäre, sondern es geht derselben ein Stadium hyperplastischer Bindegewebsentwicklung vorher, so dass der gesammte Vorgang als ein irritativer, entzündlicher, wie bei der progressiven Muskelatrophie, angesprochen werden muss. — Die Bindegewebswucherung erfolgt zunächst von dem *Perimysium internum*, sowie von der *Adventitia* der kleinen Gefässe aus, und zwar scheint das neugebildete Bindegewebe besonders reich an kleinzelligen (zum Theil spindelförmigen) Elementen und Kernen zu sein, welche sich secundär in Fettzellen umwandeln. Wenigstens sieht man auf Längsschnitten in den Anfangsstadien des Processes die Fettzellen häufig in reihenartiger, rosenkranzförmiger Anordnung innerhalb eines streifigen Grundgewebes auftreten, welches einzelne Autoren (*Cohnheim*) allerdings für die leeren, collabirten *Sarcolemmaschläuche* geschwundener Muskelemente erklären, während andere (*Friedreich*) dasselbe mit Entschiedenheit als hyperplastisches, interfibrilläres Bindegewebe auffassen zu müssen glauben. — Die Annahme, dass eine hyperplastische Bindegewebswucherung der Fettbildung vorausgehe, wurde übrigens schon von *Billroth* (in dem ersten *Griesinger'schen* Falle) ausgesprochen und von *Wernich*, *Knoll*, *Duchenne*, *Jaccoud* und Anderen getheilt; auf ihr beruhen auch die Bezeichnungen der Krankheit als *Paralysie myosclérotique* oder *Sclérose musculaire progressive*. Eine besondere Stütze findet diese Annahme darin, dass in einzelnen Fällen der Process auf dem Stadium der Bindegewebsbildung stehen geblieben oder wenigstens die Umwandlung in Fettgewebe nur in sehr beschränktem Maasse erfolgt zu sein scheint (*Russel*, *Knoll*, *Rakowac*).

Bei reichlicherer Vermehrung des interstitiellen Fettes werden zunächst die größeren Faserbündel des Muskels mehr und mehr auseinander gedrängt; weiterhin erfolgt derselbe Vorgang auch zwischen den einzelnen Primitivfasern, so dass auf Querschnitten der ganze Muskel gleichmässig von Fettgewebe durchwachsen erscheint. Die Primitivfasern werden hierbei verdünnt und verschmälert; sie schwinden zuletzt völlig, und es bleiben nur die leeren collabirten Schläuche zurück. Diesen Zustand beobachtete ich selbst bei völlig ausgebildeter Pseudohypertrophie der Wadenmuskeln mit vollkommener Immobilität und Reactionslosigkeit für elektrische Reize. Wo dagegen die Functionsstörung geringerer Art ist, findet man auch stets noch erhaltene Querstreifung der Primitivfasern, die nur meist sehr verdünnte Durchmesser darbieten. Auffallend ist ein Befund, auf den zuerst Cohnheim aufmerksam machte und den ausser mir auch Knoll, Barth und W. Müller bestätigten, nämlich das Vorkommen entschieden hypertrophischer Fasern neben anderen, mehr oder weniger beträchtlich verschmälerten. Diese hypertrophischen Fasern, welche die normalen um das Zweifache oder Dreifache an Dicke übertreffen, zeigen in der Regel einen ganz normalen Habitus und nur hier und da etwas feinkörniges Aussehen; nur Barth fand die Querstreifung an denselben sehr undeutlich. Ausserdem fanden Cohnheim und Knoll auch dichotomische oder trichotomische Theilungen der hypertrophischen Elemente — ein ähnliches Verhalten, wie es Friedreich in einem Falle progressiver Muskelatrophie nachweisen konnte.

Dass die Muskelemente selbst an dem irritativen Vorgange betheiligt sein können, wird durch die in einzelnen Fällen nachgewiesene Vermehrung der Muskelkerne (Friedreich, Charcot), sowie durch die ebenfalls zuweilen constatirte feinkörnige Trübung der Muskelfasern, die nach Essigsäurezusatz verschwindet und somit als Ausdruck eines parenchymatösen Exsudates aufzufassen ist, noch weiter bestätigt. In dem Falle von W. Müller fielen Muskelfasern mit granulirtem Inhalt auf, die eine varicöse Beschaffenheit zeigten, indem Anschwellungen und Verschmälerungen mit einander wechselten.

Als schliesslicher Ausgang kann auch hier neben der einfachen Atrophie der Muskelemente noch die fibrilläre Zerklüftung (Barth, Charcot, Friedreich) oder wachsartige Degeneration (Charcot, Friedreich) auftreten, während eigentliche Fettdegeneration nur ausnahmsweise und an vereinzelt Fasern vorzukommen scheint.

Ganz vereinzelt und einstweilen schwer zu beurtheilen sind die postmortal erhaltenen Befunde von Martini, sowie auch die durch

Excision am Lebenden gewonnenen von Schlesinger. Der Erstere gibt an, dass in der quergestreiften Substanz der Primitivbündel eine eigenthümliche Bildung von Spalträumen stattfindet, die sich allmählich vergrössern und mit einer serös-albuminösen Flüssigkeit anfüllen. Indem die quergestreifte Substanz mehr und mehr schwindet, conflüiren diese Spalträume und bilden zuletzt röhrenförmige Fasern, die auf dem Querschnitt ringartig oder (bei noch stehen gebliebenen Septis) als siebförmig durchlöchernte Platten mit einer Anzahl kreisrunder Oeffnungen erscheinen. Martini bezeichnet diesen Vorgang daher als „röhrenförmige“ oder „seröse“ Atrophie des Muskels. — In dem Schlesinger'schen Falle fand sich ein reichliches fibrilläres und wellenförmiges Gewebe, dazwischen Muskelfasern in verschiedenen Zuständen: zum Theil noch quergestreift, zum Theil Körnchenhaufen von deutlich gelblicher Färbung, die bald unregelmässig begrenzt, bald in rundlichen oder länglichen Massen auftraten; also Untergang von Muskelfasern durch körnigen Zerfall. Weder eine Wucherung des interstitiellen Gewebes, noch eine Dickenzunahme der einzelnen Muskelfasern liess sich erkennen, dagegen überall ein bedeutender Gefässreichtum. Schlesinger glaubt nun auf Grund dieses Befundes annehmen zu dürfen, dass es sich hier nicht um eine gewöhnliche Entstehung des reichlich vorhandenen fibrillären Gewebes aus Bindegewebszellen handle, sondern dass dasselbe aus Muskelfasern hervorgegangen sei; dass die Erkrankung somit primär in den Muskelfasern selbst (als chronischer Entzündungsvorgang) auftrete und die interstitiellen Gewebe erst secundär in Mitleidenschaft ziehe. (Wahrscheinlich schliesst sich dieser Fall den oben erwähnten von Rakowac, Russel und Knoll an.)

Hinsichtlich der Veränderungen am Nervensystem sind wir bisher auf die wenigen oben erwähnten Obductionsbefunde beschränkt.\*) In dem Falle von Eulenburg-Cohnheim war das Resultat (bei makroskopischer Untersuchung) durchaus negativ. Gehirn und Rückenmark, sowie deren Häute, ebenso die sämtlichen Nervenwurzeln und der sympathische Grenzstrang liessen keine Abnormität wahrnehmen. Die Nn. ischiadici und crurales waren beiderseits etwas platt, zeigten jedoch sonst keine Veränderung. — In dem von W. Müller untersuchten Falle, der freilich mit Dementia paralytica complicirt war (bei einer 34jährigen Frau) fand sich dagegen eine weitverbreitete Degeneration im Rückenmark, besonders in den Seitensträngen, bestehend in Verdickung des interstitiellen Bindegewebes mit grösserem Zellenreichtum, theilweiser Verschmälerung der Nervenprimitivfasern mit körniger Umwandlung der Primitiv-

\*) Die ältesten Befunde von Meryon (1852), deren Beziehung zu der in Rede stehenden Krankheit allerdings etwas zweifelhaft ist, ergaben von Seiten des Nervensystems keine Anomalien.

scheide und partiellem Schwund des Axencylinders. In der grauen Substanz waren die Ganglienzellen bis zur Mitte der Lumbalanschwellung unversehrt; weiter abwärts zeigte sich dagegen eine Verschmälerung der Vorderhörner, namentlich rechts, sowie Atrophie des grössten Theils der in denselben gelegenen Ganglienzellen; die Zwischensubstanz besonders dicht, und ungewöhnlich arm an Axencylindern. Die peripherischen Nervenstämme (Peronaeus, Tibialis, Ischiadicus) zeigten eine beträchtliche Massenzunahme des interstitiellen Bindegewebes mit hier und da eingelagerten Fettzellengruppen; eine ähnliche Bindegewebsentwicklung fand sich auch in den grau gefärbten vorderen Wurzeln, deren Primitivfasern jedoch unversehrt waren.

Barth constatirte ebenfalls ausgebreitete Veränderungen am Rückenmark und den peripherischen Nerven, die er jedoch geneigt ist, als secundär zu deuten. Es zeigten sich am Rückenmark in der weissen Substanz der Vorder- und Seitenstränge unregelmässig vertheilte, keilförmige oder rundliche, deutlich gelatinös erscheinende Herde. Nervenfasern waren an diesen Stellen nur noch spärlich vorhanden; statt ihrer eine fein granulirte, von grossen blutreichen Gefässen durchzogene, zahlreiche Corpora amylacea enthaltende Substanz. In den Vorderhörnern fand sich nur eine sehr geringe Anzahl von Ganglienzellen, ihre Gefässe waren stark erweitert. Die Nn. ischiadici waren auffallend breit, ihre Bündel durch zwischengelagertes Fett auseinander gedrängt. Eine Untersuchung des Sympathicus fand nicht statt. — Von Martini wird nur die Lipomatose der Nervenstämme beiläufig erwähnt; die in Aussicht gestellte Publication über den Befund am Rückenmark ist bisher nicht erschienen. — In dem von Charcot obducirten Falle endlich (der früher erwähnte 10jährige Knabe aus Duchenne's Beobachtung) ergab die Untersuchung der Halsanschwellung und des oberen Dorsaltheiles des Rückenmarks ein absolut negatives Resultat, auch bezüglich der Vorderhörner und der in ihnen gelegenen grossen Ganglienzellen. Ebenso waren die vorderen Wurzeln und die Nervenstämme (Ischiadicus, Medianus, Radialis) normal. Bei der Untersuchung der Muskeln sah man öfter ganz normale Nervenstückchen, und nur einmal (im Psoas) bestand in einem solchen eine sehr ausgesprochene Hypertrophie der Axencylinder.

### Theorie der Krankheit und Analyse der Symptome.

Die uns hier wesentlich beschäftigende Frage ist die, ob die Pseudohypertrophie der Muskeln als eine selbstständige Krankheits-

form oder nur als eine in bestimmter Richtung erfolgende Modification der progressiven Muskelatrophie aufzufassen ist? Bei vorausgesetzter Selbstständigkeit der Erkrankung würde weiterhin die Frage nach dem primär-myopathischen oder neuropathischen Ursprunge derselben aufzuwerfen sein. Bei Bejahung der zweiten Möglichkeit wäre diese Frage zwar ebenfalls zu stellen, aber (nach den bei der progressiven Muskelatrophie gegebenen Ausführungen) einstweilen ohne Aussicht auf definitive Entscheidung.

Die Hauptmomente, welche für die wesentliche Identität der progressiven Muskelatrophie und der Pseudohypertrophie geltend gemacht werden können, sind folgende: 1) die Uebereinstimmung in den fundamentalen histologischen Veränderungen des Muskels. Wenn in dieser Beziehung auch namentlich bei der Pseudohypertrophie, wie wir gesehen haben, noch unaufgelöste Widersprüche bestehen, so ergibt sich doch so viel mit ziemlicher Sicherheit, dass es sich bei beiden Erkrankungen zunächst um einen chronisch verlaufenden, irritativen Process, der von dem interstitiellen Bindegewebe ausgeht und die Muskelelemente secundär afficirt, um eine mit interstitieller Bindegewebshyperplasie einhergehende chronische Myositis (Friedreich) handelt. In dem weiteren Verlaufe, in den Complicationen dieses ursprünglich identischen Vorganges stellen sich nun allerdings Differenzen heraus, die einer speciellen Erklärung bedürfen. — Ein weiteres schwerwichtiges Moment ist 2) die überaus häufige Coincidenz von Pseudohypertrophie einzelner Muskeln mit Volumsverminderung anderer benachbarter oder entfernter, in functioneller Beziehung auf ähnliche Weise beeinträchtigter Muskeln; ja, die nicht selten vorkommende Combination von ausgesprochener Pseudohypertrophie an den unteren Extremitäten mit der gewöhnlichen Erscheinungsform progressiver Muskelatrophie an den oberen Körpertheilen. — Endlich ist 3) die wesentliche Uebereinstimmung in ätiologischer Hinsicht und im klinischen Verlaufe hervorzuheben. Unter Anderem ist die Präponderanz des männlichen Geschlechts, der Einfluss einer begünstigenden, meist congenitalen, vielfach auf hereditäre Veranlagung zurückführbaren Diathese, das multiple Auftreten in Familien, das successive Befallenwerden von Geschwistern in einem bestimmten Lebensalter beiden Affectionen gemeinsam. Offenbar können dieselben auch gleichsam vicariirend für einander eintreten, wie z. B. das von Russel mitgetheilte Beispiel lehrt, wo innerhalb einer Familie zwei Brüder an progressiver Atrophie, ein dritter Bruder an Pseudohypertrophie erkrankten. Hinsichtlich der klinischen Uebereinstimmung sei nur an

die vielen gemeinsamen Punkte in dem functionellen und elektrischen Verhalten der Muskeln, in der Ausbreitungsweise des Muskelleidens, in den Folgezuständen (secundäre Deformitäten) u. s. w. erinnert.

Fassen wir dem gegenüber die hauptsächlichlichen Differenzpunkte ins Auge, so beziehen sich diese zunächst auf die weitere Entwicklung des histologischen Vorganges in den erkrankten Muskeln. Doch ist dieser Unterschied nur ein partieller. Die secundäre Betheiligung des Muskelgewebes, der Schwund, das schliessliche Zugrundegehen der Muskelemente — theils durch einfache Atrophie, theils in Form fibrillärer Zerklüftung oder wachsartiger Degeneration — ist beiden Processen im Ganzen gemeinsam; höchstens könnte man hier betonen, dass die Mitbetheiligung der Muskelfasern an den eigentlichen irritativen Vorgängen bei der Pseudohypertrophie etwas häufiger und ausgesprochener zu sein scheint, als bei der progressiven Atrophie. Dagegen finden wir nun in den pseudohypertrophischen Muskeln neben und nach der anfänglichen Bindegewebshyperplasie eine excessive Entwicklung von Fettgewebe, die bei weiterem Fortschreiten den ganzen Muskel und seine Umgebung in eine schwammige Fettmasse umwandelt und zugleich oft das colossale Hypervolumen des Muskels herbeiführt. (In einzelnen Fällen scheint, wie die Beobachtungen von Russel, Knoll u. s. w. lehren, die äussere Volumszunahme auch blos von der interstitiellen Bindegewebswucherung herrühren zu können.) Indessen handelt es sich auch bei dieser excessiven Fettentwicklung pseudohypertrophischer Muskeln im Wesentlichen nur um quantitative Unterschiede gegenüber der progressiven Atrophie; wir haben gesehen, dass auch bei Letzterer eine secundäre Lipomatose der erkrankten Muskeln nicht selten vorkommt, dass die atrophischen Muskeln durch diesen „compensatorischen“ Vorgang wiederum an Volumen zunehmen und ihr normales Volumen wiedererlangen oder sogar überschreiten können. Noch dazu findet diese secundäre Lipomatose nach vorausgegangener Atrophie ganz besonders an denjenigen Muskeln statt, welche auch bei der Pseudohypertrophie mit Vorliebe afficirt werden. Mit Recht weist Friedreich darauf hin, wie sehr überhaupt irritative Zustände die pathologische Fettbildung begünstigen oder hervorrufen — wofür die Geschichte und Aetiologie der Lipome, sowie anderweitiger lipomatöser Wucherungsprocesse zahlreiche Belege darbietet.

Die ätiologisch-klinischen Differenzen zwischen der Pseudohypertrophie und der progressiven Muskelatrophie culminiren darin, dass jene überwiegend eine dem kindlichen Alter eigene Krankheitsform

ist, während diese häufiger bei Erwachsenen (im mittleren Lebensalter) entsteht; dass ferner die Pseudohypertrophie fast ausnahmslos an den unteren Extremitäten beginnt und sehr häufig auf diese beschränkt bleibt, während die progressive Muskelatrophie der Regel nach die oberen Extremitäten und die Rumpfmuskeln vorzugsweise betheilt. Indessen diese Unterschiede, weit entfernt die Kluft zwischen beiden Krankheitszuständen zu vergrössern, tragen vielleicht im Gegentheil dazu bei, sie zu füllen; sie weisen vielleicht auf die Ursache hin, durch welche die von einer gemeinschaftlichen Basis aus divergirende Richtung des histologischen Processes bedingt ist. Das kindliche Alter bietet (wie schon bei der progressiven Muskelatrophie erwähnt wurde) ein das Auftreten der Krankheit in den unteren Extremitäten besonders begünstigendes Moment in der vorzugsweisen Inanspruchnahme der Musculatur des Unterkörpers beim Stehen und Gehen, so dass bei vorhandener Diathese die Primäraffection gerade dieser Abschnitte des Muskelapparates kein Befremden erregen darf. Sollte nun das kindliche Alter nicht ebenfalls Momente darbieten können, welche das Auftreten des Krankheitsprocesses gerade in der für die Pseudohypertrophie charakteristischen Form, d. h. also die excessive Fettbildung innerhalb der erkrankten Muskeln, begünstigen und erklären? — In der That scheinen solche Momente vorzuliegen. Friedreich erinnert in dieser Beziehung namentlich daran, dass nach den bei der Mästung der Thiere geltenden Erfahrungen Jugend, fettbildende Nahrung und Ruhe die Fettbildung begünstigen, und dass alle diese Momente bei der Pseudohypertrophie des kindlichen Alters zusammentreffen; die prävalirende Affection der Unterextremitäten verurtheilt die Kinder schon frühzeitig zu anhaltender Immobilität, und die Nahrung besteht, namentlich bei Kindern aus den niederen Ständen, oft sehr vorwiegend in Fettbildnern (Cerealien). Allerdings handelt es sich bei der pseudohypertrophischen Fettentwicklung nicht um einen einfachen, passiven Mästungsvorgang, sondern um das accessorische Hinzutreten der Lipomatose zu einem activentzündlichen Prozesse; indessen, dass eine gewisse Neigung zu allgemeiner Adiposität gleichzeitig obwaltet, wird durch die in vielen Fällen concomitirende beträchtliche Zunahme des Panniculus adiposus und die Lipomatose der Nervenstämme (Barth, Martini) deutlich erwiesen. — Fassen wir diese Thatsachen zusammen, so dürfen wir (wenn auch bei Weitem noch nicht alle Schwierigkeiten gelöst sind) doch die Friedreich'sche Ansicht als sehr wahrscheinlich bezeichnen, wonach die Pseudohypertrophie nur „eine durch eine gesteigerte Intensität der

Krankheitsanlage und durch gewisse Besonderheiten des kindlichen Alters modificirte Form der progressiven Muskelatrophie“ ist.

Ob das Muskelleiden als ein primäres oder als secundäres, durch vorausgegangene Läsion trophischer Nervencentren bedingtes, anzusehen ist, muss demnach dahingestellt bleiben, zumal gerade bei der pseudohypertrophischen Form für die Intensität und Extensität der im Nervensystem vorgehenden Veränderungen bisher nur ein sehr dürftiges pathologisch-anatomisches Material vorliegt. — Auch die Deutung der Nebensymptome wird hierdurch beeinträchtigt. Die in vielen Fällen vorhandenen Sensibilitätsstörungen, namentlich die dem Verlaufe einzelner Nervenbahnen folgenden Schmerzen und Parästhesien, können vielleicht auf die interstitielle Bindegewebswucherung der Nervenstämmе (vgl. den obigen Befund von W. Müller) und dadurch geübte Reizung der sensiblen Fasern bezogen werden. — Die Anomalien der Circulation und Temperatur in den erkrankten Theilen (das bläulich marmorirte Aussehen, die Erweiterung der Hautvenen, die Temperaturabnahme u. s. w.) mögen einerseits auf der darniederliegenden Muskelaction und dadurch gesetzten Hemmung des venösen Rückflusses — andererseits vielleicht auch auf collateralen Strömungen nach den Hautgefäßen in Folge der Obliteration zahlreicher Muskelgefäße (Friedreich) beruhen. Dass indessen letzterer Factor nur von untergeordneter Bedeutung sein kann, beweist der Umstand, dass einzelne Untersucher neben der angegebenen Hautbeschaffenheit trotzdem überall einen bedeutenden Gefäßreichtum des erkrankten Muskels constatirten (Schlesinger).

### Diagnose, Prognose und Therapie.

Die Diagnose der Pseudohypertrophie ist in den Anfangsstadien, bei noch nicht ausgesprochener oder sehr geringer Volumszunahme der Muskeln, nicht mit Sicherheit zu stellen; indessen kann die genaue Berücksichtigung der ätiologischen Verhältnisse, die functionelle und elektrische Prüfung wenigstens einen hohen Grad von Wahrscheinlichkeit ergeben. Den sichersten Aufschluss liefert natürlich die mikroskopische Untersuchung extrahirter Muskelstückchen (Harpunirung), wenn dieselbe mit den nöthigen Cautelen — möglichst tiefe Einführung der Harpune wegen des oft verdickten Panniculus — und wiederholt ausgeführt wird. In den späteren Stadien des Leidens könnte höchstens Verwechslung mit wahrer

Muskelhypertrophie vorkommen, wogegen aber die functionelle und elektrische Untersuchung hinreichenden Schutz bietet.

Die Prognose ist, entsprechend den früheren Bemerkungen über den Verlauf des Leidens, in vitaler Beziehung etwas günstiger als bei der gewöhnlichen Form der progressiven Muskelatrophie, falls nicht etwa von vornherein die Tendenz zur Verbindung mit der letzteren obwaltet. Dagegen ist die Prognose quoad morbum eher noch ungünstiger. Die Muskeln, in welchen eine accessorische Fettentwicklung beträchtlicheren Grades stattgefunden hat, scheinen einer functionellen Restitution noch unzugänglicher zu sein als diejenigen, in welchen der chronische Entzündungsprocess ohne gleichzeitige Fettbildung verläuft, und es ist daher jedenfalls in den vorgeschrittenen Stadien des Processes eine Herstellung nur ausnahmsweise zu erwarten. Den gegentheiligen Angaben einzelner Autoren mögen in manchen Fällen Verwechslungen mit wahrer Muskelhypertrophie zu Grunde liegen.

Die Behandlung muss im Allgemeinen nach denselben Grundsätzen verfahren, wie bei der progressiven Muskelatrophie. Namentlich dürfte auch hier auf eine sorgfältige Prophylaxis grosser Werth zu legen sein: Kinder mit congenitaler Anlage, jüngere Geschwister bereits erkrankter Individuen müssen vor schädlichen atmosphärischen Einflüssen, zu früher und ermüdender Bewegung, übermässig fettbildender Nahrung u. s. w. möglichst geschützt werden. Bei schon ausgebrochener Krankheit nützen innere Mittel (namentlich Tonica: Chinin, Eisen, Leberthran u. s. w.) ebensowenig, wie bei progressiver Atrophie; das Gleiche scheint auch vom Jodkalium zu gelten, dessen Verordnung insofern ganz rationell ist, als dasselbe offenbar die Fettesorption und den Schwund des Fettgewebes befördert. Ueber den Nutzen der localisirten Gymnastik liegen noch zu wenige Beobachtungen vor, doch scheint dieselbe in den Anfangsstadien des Leidens einigen Erfolg zu versprechen; später ist ein solcher wenigstens in Rücksicht auf die pseudohypertrophischen Muskeln nicht mehr zu erwarten. Massirungen und hydrotherapeutische Proceduren sollen in einzelnen Fällen von Vortheil gewesen sein. — Die überwiegende Mehrzahl der Fälle wurde kürzere oder längere Zeit elektrisch behandelt, theils mit dem inducirten, theils mit dem constanten Strom. Von der Faradisation sah besonders Duchenne günstigen Erfolg, ja in 2 Fällen sogar Heilung (!) nach mehrmonatlicher Behandlung. Der constante Strom wurde besonders in Form der Galvanisation des Sympathicus angewendet. Während Benedikt durch dieses Verfahren erhebliche Besserung erzielte, sahen andere Autoren

(Erb, Chvostek) keinen wesentlichen Nutzen, oder sogar (Roquette) eine anscheinende Verschlimmerung. Es dürfte demnach auch hier die locale Anwendung der Faradisation und Galvanisation auf die erkrankten Muskeln relativ das meiste Vertrauen verdienen. — Die consecutiven Deformitäten bedürfen einer speciellen orthopädischen Behandlung, die jedoch wegen der Persistenz des Grundleidens meist nur palliativ wirken kann. In einem von Uhde mitgetheilten Falle, wo es zur Bildung eines hochgradigen Pes varo-equinus gekommen war, wurde durch Tenotomie der Achillessehne (die übrigens eine Abscedirung in der Wade zur Folge hatte) die Deformität gehoben und die Gehfähigkeit etwas gebessert.

---