

XXIX.

Muskelsteifigkeit und Muskelhypertrophie. (Ein selbstständiger Symptomencomplex.)

Von Dr. M. Bernhardt,
Docent zu Berlin.

Die Möglichkeit, folgenden Krankheitsfall untersuchen und beschreiben zu können, verdanke ich Herrn Dr. S. Markuse, pract. Arzte hier, dem ich an dieser Stelle meinen besten Dank ausspreche:

Herr Stud. jur. G. stammt von noch lebenden, ganz gesunden Eltern. Von 5 Geschwistern leben 4, eine Schwester starb an der Schwindsucht. Hinsichtlich des Vorkommens von Nervenkrankheiten in der Familie ist nur die eine Thatsache zu eruiren, dass ein Oheim (des Vaters Bruder) an Epilepsie leidet. Im Alter von 5 Jahren ist der Kranke von einem Wagen überfahren worden, ohne aber schwerere Verletzungen davon getragen zu haben.

Patient ist jetzt 22 Jahre alt, eher klein und untersetzt, von gesunder Gesichtsfarbe; sein Allgemeinbefinden lässt nichts zu wünschen übrig. Er klagt darüber, dass wenn er längere Zeit gesessen habe und sich nun erheben wolle, es erst einige Zeit dauere, ehe er die Herrschaft über seine Beine wieder erhalte: eine eigenthümliche Steifigkeit hindere ihn in den ersten Secunden an dem freien Gebrauch, es bedarf gleichsam eines wiederholten Ansetzens, ehe er in Gang kommt. Geht er erst einmal, so ist er im Stande ohne Ermüdung stundenlang zu wandern. Aber selbst kleine Hindernisse können Veranlassung werden, dass er hinfällt: die Beine werden so steif, dass er sie nicht mehr nach seinem Willen regieren kann. Besonders tritt dies hervor, wenn er Treppen steigen muss. Dabei ist an dem Gehenden keine Abnormität zu bemerken: der Gang ist weder schleppend, noch atactisch. Patient kann mit eng an einander gestellten Füßen und mit geschlossenen Augen ohne jedes Schwanken beliebig lange stehen. Die Steifigkeit findet sich nun nicht allein in den Beinen, sondern auch an den oberen Extremitäten. Schon auf der Schule wurde es ihm schwer, mit seinen beim Beginn einer Bewegung sich „steifenden“ Beinen so schnell wie seine Kameraden fortzukommen, ebenso folgten auch die Arme nicht schnell genug den Willensimpulsen. Greift er nach einem Gegenstand, so geht es das erste und zweite Mal nicht recht: der gebeugte Arm streckt sich nur langsam, der gestreckte wird nur mit einiger Mühe wieder gebeugt: er ist unbeholfen und steif. Fasst er mit der Hand fest zu, so wird der ergriffene Gegenstand nicht so bald wieder losgelassen, es dauert erst einige Zeit, bis sich die eingeschlagenen Finger auf's Neue strecken lassen. Dabei hat der

Kranke keinen Schmerz, verspürt auch kein Kriebeln, nur hier und da ein Ziehen in den Beinen und jenes Gefühl der Steifigkeit, wenn nach längerer Ruhepause eine neue Bewegung intendiert wird. Während die Rumpf-, die Blasen- und Mastdarm-musculatur ganz frei ist, die Excretionsvorgänge prompt und ohne Hinderniss vor sich gehen, findet Pat. häufig eine Schwierigkeit, beim Essen den Mund gehörig zu öffnen: jenes oben beschriebene Gefühl der Steifigkeit findet sich an den Seiten der Kiefer und in der Mundmusculatur ein, während die Augen- und Stirnmuskeln ganz intact bleiben. Die Bewegungen der Zunge sind frei: doch kann sie nicht so schnell nach allen Richtungen hin bewegt werden, wie dies wohl von einem Gesunden ausgeführt werden kann: dabei ist aber die Sprache nicht besonders langsam, sondern fließend, nicht stockend oder stotternd. Schlingbeschwerden bestehen nicht. Die Psyche ist vollkommen intact, die Sinnesorgane (an den Augen ist hinsichtlich der Bewegungen nichts Abnormes zu eruiern, ebenso wenig an den Pupillen) functioniren normal; objectiv nachweisbare Sensibilitätsstörungen fehlen durchaus.

Ist Patient entkleidet, so fällt sofort die abnorm starke Musculatur der Unterextremitäten in die Augen. Für die Musculatur der Oberschenkel speciell passt kaum ein anderer Ausdruck, als „athletisch“. Die einzelnen Muskeln, besonders die Vasti an den Seiten springen als dicke, voluminöse Stränge hervor; auch die Waden zeigen eine bedeutende Entwicklung, wenngleich ihre Musculatur an Mächtigkeit gegen die der Oberschenkel zurücksteht. Der Umfang des rechten Oberschenkels (13 Cm. unterhalb der Spina ant. sup. oss. il.) beträgt 58 Cm., der der Wade 39 Cm. Auch die Hinterbacken sind beträchtlich entwickelt, stehen aber zu dem Umfang der Oberschenkel nicht in directem Verhältniss. Steht Patient, so springen die Mm. sacrospinales als dicke Wülste zu beiden Seiten der Wirbelsäule hervor: zwischen ihnen wird die lordotische Einbiegung der Lendenwirbelsäule deutlich sichtbar. Die Rumpfmusculatur, ebenso wie die der Oberextremitäten ist kräftig entwickelt und wenngleich sie hinter dem enormen Umfang der Unterextremitäten zurückstehen, so ist doch von „atrophischen Zuständen“ in keiner Weise die Rede: so beträgt z. B. der Umfang des rechten Vorderarms, 10 Cm. oberhalb des Proc. styloid. ulnae, $23\frac{3}{4}$ Cm., der des rechten Oberarms in der Mitte 28 Cm. Dabei fühlen sich die Muskeln der Oberschenkel zwar fest und derb an, indessen ist von einer „brettartigen“ Härte nichts zu fühlen: die Glutaei und Sacrospinales sind dem Gefühl nach noch weicher, als die Muskeln an den Beinen. Von fibrillären Zuckungen ist nirgends etwas zu bemerken. Der Panniculus adiposus ist nur mässig entwickelt: die Haut ist zart, eher dünn, frei von jeder Marmorirung und jeder sonstigen abnormen Färbung. — Patient entwickelt bei seinen Bewegungen eine ziemlich bedeutende Kraft, und entspricht sie auch vielleicht nicht ganz den Erwartungen, wie sie durch den Anblick der athletischen Muskeln erweckt werden, so ist doch von einer Schwäche keine Rede. — Bei den ersten Untersuchungen, welche, mit allen Kautelen angestellt, übrigens ausnahmslos eine durchaus intacte Sensibilität ergaben, gelang es nicht, das „Kniephänomen“ mit Deutlichkeit nachzuweisen: zuletzt erhielt ich aber doch durch starkes Klopfen auf die Patellarsehnen eine reflectorische Zuckung der Mm. quadric. der Oberschenkel, wenngleich dieselbe im Vergleich zu dem, was man sonst oft schon bei ganz ge-

sunden Menschen beobachten kann, schwach zu nennen war. Die elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln erwies sich, was ihre „Ansprechbarkeit“ wenn ich so sagen darf betraf, normal und zwar galt dies für beide Stromesarten [z. B. const. Str.: die eine Elektrode ruhte oberhalb der rechten Kniescheibe, die andere am Nerv. peroneus (cap. fib.), der Rheostat befand sich in Nebenschluss:

25 E (80 S.W) (3°) ASz u. AOz
(70 S.W) (1°) KaSz.

Der rechte M. tibialis anticus

25 E (900 S.W) (10°) KaSz,

dabei waren die Zuckungen prompt und kurz: von Umkehrung der Formel, von Entartungsreaction, von abnorm erhöhter Erregbarkeit für Anodenöffnung etc. fand sich Nichts]. Trotzdem beobachtete ich folgende Anomalien: einmal blieben, namentlich deutlich an den Oberschenkeln, die durch einen ganz kurz dauernden, elektrischen Reiz erzeugten Contractionswülste längere Zeit nach dem Aufhören des elektrischen Reizes bestehen, um sich erst langsam und allmählich wieder abzuflachen, anderseits zeigte sich, wenn man den Strom längere Zeit auf einen Muskelcomplex einwirken liess, nicht eine feste, tetanische Contraction, sondern ein gewisses Wogen oder Unduliren, ein baldiges Nachlassen der zuerst zusammengezogenen Stellen, ein Abwechseln gleichsam mit anderen, in der Nachbarschaft gelegenen. Ein starker, kurzer Schlag mit dem Percussionshammer bewirkte dasselbe, was der kurz dauernde elektrische Reiz: eine das betreffende Bündel einnehmende und längere Zeit anhaltende tonische partielle Contraction.

Als ich den Kranken zum ersten Mal sah, glaubte ich es mit einem Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln oder Lipomatosis musculorum luxurians zu thun zu haben. Dafür sprachen, wenn man nach dem blossen Anblick urtheilte, die athletisch entwickelte Musculatur der Oberschenkel und Waden, die zwischen den Wülsten der M. sacrospinalis sich zeigende Lordose der Lendenwirbelsäule, die gut entwickelten M. glutaei. Allein ich musste mich bald überzeugen, dass die hypertrophischen Muskeln auch wirklich kräftig agiren konnten, dass sie auf den elektrischen Reiz zwar in etwas eigenthümlicher Weise, aber doch prompt und erfolgreich reagirten, dass von atrophischen Zuständen an den Oberextremitäten, wie sie sich bekanntlich der Pseudohypertrophie der Unterextremitätenmuskeln so gern zugesellen, nichts aufzufinden war, dass der Kranke ferner nicht watschelnd ging, dass er sogar laufen konnte, dass er am Boden liegend sich in gewöhnlicher Weise, wie andere Menschen, erhob und nicht in der charakteristischen Art der an Pseudohypertrophie Leidenden an sich „hinaufkletterte“. — Ausserdem findet man bei den an der Lipomatosis muscul. luxur. Erkrankten nichts von den Klagen über die Steifigkeit in den Muskeln, welche

ja den Hauptinhalt der Beschwerden unseres Kranken ausmachten und den so musculösen und kräftigen Menschen veranlassten, ärztliche Hülfe in Anspruch zu nehmen. Viel eher schien mir der interessante hier vorliegende Krankheitsfall den Beobachtungen angereicht werden zu müssen, wie sie neuerdings zuerst wieder durch die Mittheilungen Thomsen's (Arch. f. Psych. u. Nervenkr. 1876. Bd. VI. S. 702), sodann durch die Seeligmüller's (Deutsche Medic. Wochenschr. 1876. 389) dem ärztlichen Publicum bekannt gemacht worden waren. Unter der Ueberschrift: „Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition (Ataxia muscularis?)“ beschrieb Thomsen von sich und seinen Kindern einen schon bei einigen seiner Vorfahren beobachteten, mangelhaften Einfluss des Willens auf die willkürlichen Bewegungen, so dass diese entweder überhaupt nicht oder doch wenigstens nicht in präciser Weise zu Stande kommen. Es erfolgt dann (namentlich wenn die Leidenden sich beobachtet glauben oder sonst psychisch erregt sind) eine krampfhaft e Erstarrung aller Gliedmaassen, so dass der Kranke ohne das Bewusstsein zu verlieren zum Fallen kommt. Ist der Patient einmal im Gange, so kommen alle Bewegungen leicht, wie bei Gesunden zu Stande. — Die Sphincteren sind stets frei. In der Thomsen'schen Familie nun waren seit Generationen psychische Störungen und Anomalien neben dieser eigenthümlichen Bewegungsstörung oder sie ersetzend beobachtet worden. Prof. Bartels, dem Thomsen seine Beobachtungen mit der Bitte, sich darüber zu äussern, mitgetheilt hatte, „hält die Rolle der Musculatur bei diesen Vorgängen für eine secundäre: sie seien nur die Werkzeuge, an denen die pathologische Nervenenerregung in die Erscheinung träte. Es ginge (und das ist auch theilweise meine Meinung für die Thomsen'schen Fälle) aus der ganzen Schilderung unverkennbar hervor, dass als das Wesen des seltsamen Leidens ein psychischer Affect oder vielmehr eine eigenthümliche, durch psychische Erregung veranlasste, perverse Innervation motorischer Nervenelemente anzusehen sei.“

Bald nachdem Thomsen seine merkwürdige Beobachtung mitgetheilt hatte, veröffentlichte Seeligmüller (l. c.) unter dem Titel: Tonische Krämpfe in willkürlich bewegten Muskeln (Muskelhypertrophie?) den Fall eines 22jährigen Soldaten, der neben einer athletischen Musculatur eine abnorme Schwerfälligkeit in allen Be-

wegungen zeigte. Seine Eltern waren gesund, eine Schwester litt an einer ähnlichen Affection, wie er selbst und zwar gleichfalls von Jugend auf. Die Muskeln waren bretthart anzufühlen, zeigten auf mechanischen und elektrischen Reiz lang anhaltende, kräftige Contractionen und spontane fibrilläre Zuckungen an den Oberarm- und Schultermuskeln; combinirte Bewegungen wurden zwar steif und langsam ausgeführt, doch war von einer Incoordination derselben nicht die Rede. Die galvanische und faradische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln war normal, namentlich von Reactionen, wie sie bei der Tetanie beobachtet worden sind, nichts zu bemerken. Der Verf. ist geneigt, an eine der Lateralsclerose ähnliche (als eine ererbte oder angeborene) Affection der Seitenstränge des Rückenmarks zu denken. Diesen Standpunkt hält Verf. auch weiterhin aufrecht, indem er einen Abschnitt einer grösseren Arbeit, betitelt: „Ueber Lähmungen im Kindesalter“ (Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. XIII, Heft III, S. 257), mit der Ueberschrift versah: „Spastische spinale Paralyse mit intermittirenden tonischen Contractionen willkürlich beweglicher Muskeln“.

In dem ersten der dort mitgetheilten Fälle handelt es sich um eine 22jährige Dame, welche aus ganz gesunder Familie stammend seit frühester Kindheit über Folgendes zu klagen hatte: Plötzlich auftretende Steifigkeit willkürlich beweglicher Muskeln, häufiges Hinfallen, zeitweise auftretende Starrheit der Gesichtsmuskeln und der Zunge. Dabei war die Waden- und Quadricepsmuskulatur, ebenso die der Glutäen ganz abnorm stark entwickelt, weniger die der Oberextremitäten: von atrophischen Zuständen aber ist nirgends die Rede. Ausserdem besteht eine Lordose der Lendenwirbelsäule. Die hypertrophischen Muskeln fühlen sich zwar derb, aber nicht bretthart an. „Die faradische und galvanische Erregbarkeit der Muskeln, auch der hypertrophischen ist im Ganzen normal; Zurückbleiben eines reliefartigen Vorspringens desselben nach Entfernung der Elektroden zeigt sich nur in geringem Maasse am unteren Ende des Vastus int. (Von den Oberschenkeln wurde kaum das untere Drittel entblösst; an den Recti abdominis nicht experimentirt.) Mechanische Reizung durch Schläge mit dem Percussionshammer war völlig erfolglos. Weder der Patellarreflex, noch das Unterschenkelphänomen (Vf. trennt beide, doch identischen Vorgänge) waren zu bemerken. Fibrilläre Zuckungen wurden nicht gesehen. Coordinationsstörungen fehlten, das Treppensteigen geschah nur langsam und „kretschbeinig“. — Die activen Bewegungen, im Allgemeinen frei, waren für Erhebungen des linken Arms behindert. Rotationen waren in beiden Schultergelenken nur mühsam, auch passiv, auszuführen, dagegen konnte die Kranke stundenlang ohne zu ermüden gehen. Je länger sie im Gange ist, desto besser geht es. Beim Aufstehen am Morgen sind die Glieder am biegsamsten. Alle Functionen des Körpers sind in bester Ordnung.

Die zweite Beobachtung betrifft einen 28jährigen sonst gesunden Mann, der vor 5 Jahren plötzlich in der Nacht ein Gefühl von Steifigkeit im linken Bein bekommen haben will, welches sich seitdem auch auf andere Muskelgebiete verbreitet hat. „Will er rasch auf's Pferd, so ist ihm dies meist erst nach längerem Danebenstehen möglich, will er tanzen, so muss er erst eine Weile lang ansetzen. Ist er erst einmal im Gange, so fällt jede Behinderung vollständig fort.“ „Der Kranke ist ein blühender, breitschulteriger, überaus musculöser Mensch. Die Muskeln fühlen sich auch im Ruhezustande am ganzen Körper steinhart an. Auch bei diesem Kranken bleiben, wie bei dem Kranken der allerersten Beobachtung (D. Med. Wochenschr. l. c.) nach Application eines starken faradischen Stromes die contrahirten Muskelpartien nach Aufhören des Stromes noch eine Zeit lang als erhabene Wülste stehen, um sich dann erst allmählich auszugleichen. Auch hier ist dieses Phänomen besonders deutlich am Quadriceps, weniger an den Muskeln der Arme. Mechanische Reizung schien einen ähnlichen Erfolg nicht zu haben. Die Patellarreflexe waren sehr lebhaft. — Von Erblichkeit oder Vorkommen derselben oder ähnlicher Affectionen in der Verwandtschaft des Patienten war nichts zu ermitteln.“

Man wird mich hoffentlich entschuldigen, dass ich voranstehende Beobachtungen so ausführlich mitgetheilt habe: die Seltenheit der seither über diese so überaus interessante Krankheit veröffentlichten Berichte scheint mir eine genügende Entschuldigung dafür abgeben zu dürfen.

Schon in seiner ersten Publication im Archiv für Psychiatrie etc. hatte Thomsen darauf hingewiesen, dass Charles Bell in seinem Buch (Physiologische und pathologische Untersuchungen des Nervensystems. Uebersetzt von Romberg. Berlin 1832. Stuhl'sche Buchhandlung. S. 367) unter der Ueberschrift: „Affection der willkürlichen Nerven“ ähnliche Zustände wenigstens andeutet: Er hätte Menschen von normaler Körperbeschaffenheit gekannt, deren Nerven und Muskeln auch regelmässig ihre Functionen verrichtet hätten, deren Krankheit oder vielmehr „Unvollkommenheit“ sich in der mangelhaften Ausübung des Willens, in einem Mangel an Zuversicht und dadurch veranlasste nervöse Aufgeregtheit geäußert hätte. Man sieht, mit welchem Recht Thomsen, der auf den Einfluss der Psyche in seinen Fällen ja ein so bedeutendes Gewicht legt, diese Aeusserungen Bell's zur Stütze seiner Ansicht anziehen durfte. Indess will ich doch gleich hier bemerken, dass Bell zwar ein Hinderniss im Sprechen als Folge unvollkommenen Zusammenwirkens der Muskeln erwähnt, von Unsicherheit und Mangel an Vertrauen redet, eine Lähmung der Knie beschreibt, welche die Kranken hindert, ein Bein vor das andere zu setzen und sie in

Gefahr bringt zu fallen, dass er aber von Steifigkeit der Musculatur, von Starrheit, von hypertrophischen Zuständen des Muskelsystems nichts erwähnt.

Eher noch liesse sich als Vorgänger Thomsen's Benedict anführen, der in seiner Electrotherapie (Wien 1868) unter der Ueberschrift: „Muskelspannungen“ auf Zustände aufmerksam macht, welche theils als Symptome bei der Hysterie und Katalepsie, bei Gehirntumoren und Dementia, bei Bleiintoxicationen, Tabes, progressiver Muskelatrophie und bei noch vielen anderen Krankheiten sich finden, theils als selbständiger Symptomencomplex vorkommen sollen. Auch in der neuen Bearbeitung seines Buches, in der „Nervenpathologie und Electrotherapie, Leipzig 1874“ betont Benedict das Vorkommen des Symptoms der Muskelspannung als selbstständigen Symptomencomplexes, welcher in zwei Formen aufträte. Bei der einen zeigt sich die Wirkung vorzugsweise durch continuirliche pathognomonische Stellungen, bei der zweiten dadurch, dass eine Ruhestellung der Kranken unmöglich ist: Dieselben werden fortdauernd genöthigt, andere Ruhestellungen einzunehmen. Die unter der Ueberschrift „Catochus chronicus“ von Benedict auf Seite 300 (in dem Buche von 1868 auf Seite 135) beschriebenen Fälle sind so complicirte Krankheitsbilder, dass sie für Jeden, der sie unbefangen durchmustert, in keiner Weise mit den hier in Rede stehenden Fällen zusammengebracht werden können: eine Ausnahme hiervon macht vielleicht der Fall Ehrenzweig (Beob. 88 in dem alten, Beob. 198 in dem neuen Buche): Es handelte sich hier zwar um eine plötzlich entstandene mit Steifigkeit complicirte Mattigkeit: aber Steifigkeit und Spannung heisst es weiter, nicht Lähmung, sind die Ursachen der Bewegungshemmung und zwar treten die hemmenden Spannungen theils in den bei der Bewegung in Verkürzung gerathenden, theils in den antagonistischen, gezerzten, theils in ziemlich entfernten Muskeln ein . . . Macht man passive Bewegungen, so bietet sich dabei ein energischer Widerstand dar . . . Dabei spannen sich die Muskeln knollenförmig an und der Patient verharret (besonders mit der oberen Extremität) in der Stellung, die man ihm giebt. — Die Muskeln sind gut genährt, ihre elektrische Erregbarkeit ist nicht wesentlich geändert.

Wenn ich nun auch zugebe, dass einige Züge aus dem eben mitgetheilten Krankheitsbild auf die Seeligmüller-Thomsen'-

sehen und auf meinen Fall passen, so fehlen doch auch andere, welche wesentlich dazu gehören und es ist klar, dass Benedict selbst, wie aus seinen Auseinandersetzungen hervorgeht, das eine Symptom der Muskelsteifigkeit (nota bene hypertrophische Zustände werden nicht erwähnt) meist mit vielen anderen, offenbar nervösen Symptomen (Lähmungen, Krämpfen, Psychosen etc.) zusammen angetroffen hat und ihm die Eigenthümlichkeit gerade unseres Symptomencomplexes nicht als etwas ganz Besonderes und von Bekanntem Abweichendes aufgefallen ist.

Anders Leyden: In der Auseinandersetzung der „Allgemeinen Symptomatologie der Rückenmarkskrankheiten“ (Klinik der Rückenmarkskrankheiten Bd. I. 1874. S. 128) bespricht dieser Autor im Anschluss an die „spastischen Symptome“ auch die Rigidität der Muskeln, die Muskelsteifigkeit. Ich finde die Schilderung der Symptome so zutreffend und den mitgetheilten Krankheitsfall so charakteristisch, dass ich es, bei dem Interesse und der Seltenheit dieser Fälle, für durchaus gerechtfertigt halte, wenn ich seine Auslassungen in Folgendem wörtlich anführe:

„Die Muskelsteifigkeit besteht darin, dass die Formveränderungen der Muskeln, sowohl die willkürliche, wie die unwillkürliche schwerfällig und langsam von Statten gehen; auffallend ist namentlich, dass der contrahirte Muskel sich nur schwer auf sein früheres Volumen ausdehnt. — Bei passiver Extension empfindet man leicht diesen abnormen Widerstand. — Die willkürlichen Bewegungen solcher rigiden Muskeln sind langsam, steif, ungelenk, der Kranke braucht augenscheinlich eine ungewöhnlich grosse Anstrengung, um sie zur Contraction zu bewegen. Einmal contrahirt bleiben sie in der Verkürzung und der Kranke bedarf wieder einer relativ grossen Anstrengung der Antagonisten, um jene zu extendiren. Wenn man sich von einem solchen Kranken die Hand drücken lässt, was nicht selten noch mit genügender Kraft geschieht, so fühlt man, wie der Druck trotz Nachlass des Willensimpulses noch anhält und man muss seine Hand förmlich wie aus einer Zange befreien. Diese merkwürdige Eigenthümlichkeit der Muskelaction habe ich einmal bei einem sonst ganz gesunden jungen, blühenden, äusserst musculösen Mann gesehen. Er erinnerte sich dieser Eigenschaft seiner Muskeln seit frühester Jugend und beschrieb sie genau so, dass er die zusammengeballten Finger nur langsam und mit gewisser Anstrengung extendiren konnte. Ebenso waren die Flexoren und Extensoren der sehr kräftigen Beinmuskeln behindert, desgleichen die Sprache und das Kauen. Wenn er zu gehen begann, war das Gefühl am lästigsten, später wurde es leichter. Wegen dieses Uebels war es ihm unmöglich zu tanzen, selbst zu laufen, und er war vom Militär befreit. Er suchte vielfach ärztliche Hülfe ohne sie zu finden.“

D., 28 Jahre alt, Kaufmann, giebt an, dass seine Eltern und seine Geschwister

gesund sind, mit Ausnahme eines Bruders, welcher an einer ähnlichen Muskelaffectation leidet. Er selbst war bis auf die gewöhnlichen Kinderkrankheiten und eine im Jahre 1854 überstandene Intermittens ganz gesund. Das Uebel, worüber er klagt, ist eine gewisse Steifigkeit bei allen Bewegungen, er leidet daran, so lange er denken kann, ohne dass sich die Intensität wesentlich geändert hätte. Status praesens 19. April 1866: Patient ist von untersetzter Statur, breitschultrig, reichliches Fettpolster. Die gesammte Musculatur des Körpers, namentlich die der Extremitäten, zeigt eine athletische Entwicklung der Art, dass die Wade im schlaffen Zustande einen Umfang von 47 (?) Cm. hat. Doch zeigt sich kein Missverhältniss einzelner Muskeln. Uebrigens ist Pat. von blühendem Aussehen, alle Organe bis auf die Musculatur vollkommen gesund. Er klagt nur über eine ungemaine Steifigkeit, die sich dadurch charakterisirt, dass die einzelnen Muskelgruppen bei willkürlichen Bewegungen dem Willen nicht prompt gehorchen und bei den intendirten Bewegungen etwa auf der Hälfte des Weges im Zustande tetanischer Starre stehen bleiben. Die Sprache ist etwas langsam und unbeholfen, eigentliches Stottern indessen nicht vorhanden. Streckt Patient die Zunge aus und soll er sie möglichst schnell von einer Seite zur andern bewegen, so bleibt sie etwa in der Mitte der Mundöffnung fest stehen und kann erst nach einiger Zeit weiter bewegt werden. Beim Lesen will Pat. bemerkt haben, dass er nicht immer schnell dahin sehen kann, wohin er den Blick zu richten beabsichtigt. Dem vorgehaltenen Finger folgt der Bulbus ziemlich präcise, nur nach oben geschieht die Bewegung nicht continuirlich, sondern absatzweise. Willkürliche Verzerrungen des Gesichts zeigen dieselbe Langsamkeit und Steifigkeit. An den oberen Extremitäten tritt die Erscheinung am stärksten bei der Extension der Hand und der Finger hervor. Schlägt Patient die Finger nur leicht ein, so kann er sie schnell wieder vollkommen extendiren, ballt er dagegen kräftig die Faust, so ist es ihm unmöglich, sogleich die Finger zu strecken, er rollt gleichsam mit grosser Mühe einen Finger nach dem andern auf und es hat den Anschein, als überwinde er einen beträchtlichen Widerstand. Hat er dagegen dies Manöver mehreremale hinter einander gemacht, so geht die Extension nun leicht von Statten, die Musculatur ist gleichsam geschmeidiger geworden. Uebrigens ist die Kraft der Muskeln eine sehr bedeutende, ihrem Volumen entsprechende, auch ist bei der Einwirkung der Elektrizität eine Abnormität der Zuckung nicht zu bemerken. Genau dieselbe Erscheinung wie die Hände bieten die Unterextremitäten dar. Patient erzählt, dass ihm, wenn er vom Stuhl aufsteht, das Gehen sehr schwer wird, die Beine seien ganz steif, er gehe unsicher und gerathe in Gefahr, zu fallen. Ist er eine Zeit lang im Gange, so geht er in ganz normaler Weise. Noch evidenter zeigt sich die Steifigkeit, wenn er, nachdem er schon gegangen ist und sich niedergesetzt hat, wieder aufstehen und gehen will. Durch solche Störungen ist die Muskelsteifigkeit äusserst lästig. Er hat ihretwegen nicht tanzen können, kann nicht laufen und war zum Militärdienst unbrauchbar. Trotz mancherlei ärztlicher Behandlung hat sich das Uebel nicht geändert, hat weder zu- noch abgenommen.“

Man braucht das hier Referirte eben nur einmal durchzulesen, um sofort davon überzeugt zu sein, dass Leyden, der seinen Fall

schon im Jahre 1866 beobachtet und 1874 veröffentlicht hat, derjenige war, der den hier in Rede stehenden Symptomencomplex zuerst beobachtet hat.

Zwar waren in der Literatur schon vorher einige eigenthümliche Fälle von „wahrer Muskelhypertrophie“ bekannt gegeben worden: indess wird sich sofort zeigen, dass sämtliche diesen Gegenstand behandelnden Autoren ganz andere Zustände gesehen und beschrieben haben, als sie uns gerade hier interessiren. Im Jahre 1871 beschrieb Auerbach unter dem Titel: „Ein Fall von wahrer Muskelhypertrophie“ (dieses Arch. Bd. 53. S. 234) einen 21jährigen, kräftigen Mann, bei dem sich allmählich eine bedeutende Volumszunahme des ganzen rechten Arms ausbildete: die Muskelprimitivfasern waren 2—3mal dicker als normal, die Muskelkerne vermehrt, das interstitielle Gewebe dagegen unverändert, jedenfalls nicht hyperplastisch: Die Haut war marmorirt und bläulich, der Arm ermüdete beim Gebrauch: der Inductionsstrom wirkte schwächer als links, der constante Strom dagegen rechts wie links. Nach Auerbach veröffentlichte O. Berger (Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. IX. S. 363) im Jahre 1872 unter dem Titel: „Zur Aetiologie und Pathologie der sogenannten Muskelhypertrophie“ drei Fälle von Muskelhypertrophie nur je einer Extremität. Einmal schwoll bei einem Typhusreconvalescenten nach vorangegangenen, reissenden Schmerzen unter Zuckungen der Musculatur und Auftreten von Taubheitsgefühl des linken Beines, besonders die Glutäen und Wadengegend, sowie die Aussenseite des Oberschenkels an: Die Theile fühlten sich hart und fest an, das Hautgefühl war stark herabgesetzt; die elektrische Erregbarkeit für beide Stromesarten verringert.

Bei einem zweiten Kranken schwoll nach einer Thrombose der linken Vena saphena magna das ganze linke Bein an, besonders der Unterschenkel nahm an Umfang zu.

Nach einer Schussverletzung endlich, welche den linken Oberschenkel eines dritten Mannes betroffen, nahm unter dem Auftreten reissender Schmerzen und einer zunehmenden Schwäche die Waden-, Glutäen- und Streckmusculatur des Oberschenkels auffallend zu. Die Sensibilität der Haut war an der hinteren Unterschenkelhälfte und am äusseren Theil des Fussrückens vermindert, die elektrische Erregbarkeit für beide Stromesarten, besonders im Triceps, herabgesetzt. Die aus den hypertrophischen Partien in den ersten beiden

Fällen entnommenen Muskelstückchen waren zwar trocken und blass, aber nicht gelblich entfärbt: die Primitivfasern waren enorm hypertrophirt: von interstitieller Fett- oder Bindegewebswucherung war keine Spur zu finden. Wie wenig der Verf. bei der Publication seiner Fälle an die von uns hier in den Vordergrund gestellte Krankheit dachte, geht aus folgenden Bemerkungen zu seinen Mittheilungen hervor. Neben der Thatsache, dass nur eine Extremität von der Krankheit befallen wurde, werden die Störungen der cutanen und musculären Sensibilität als besonders bemerkenswerth hervorgehoben (neuralgische Schmerzen, Formicationen, im Beginne Hyperalgien, später besonders Anästhesien). Hierdurch wurde die Annahme einer Functionsstörung der sensiblen Nerven im Bereiche der erkrankten Extremität, also ein Leiden der peripheren Nerven als Ursache der Krankheit nahe gerückt und zwar besonders der mit den sensiblen Fasern verlaufenden trophischen. In Anbetracht des vollständigen Mangels interstitieller Veränderungen der Muskelsubstanz glaubt Berger seine Fälle als solche hinstellen zu können, welche dem ersten Stadium dieser Krankheit, der wahren Muskelhypertrophie angehören, während die seither beschriebenen Fälle (von Lipomatosis musculorum luxurians) dem zweiten Stadium der interstitiellen Hypertrophie mit secundärer Atrophie und Schwund der Muskelcylinder anzureihen seien, eine Anschauung, wie sie vor Berger schon Auerbach für seinen Fall (l. c.) geltend gemacht hatte. Gegen diese Auffassung hat sich Friedreich (Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin. Hirschwald 1873) auf Seite 356 seines Buches dahin ausgesprochen, es sei nicht nothwendig, dass ächte Muskelhypertrophie eine diffuse excessive Lipomatose mit Atrophie und Untergang der musculösen Elemente erleiden müsse: ein der Pseudohypertrophie vorausgehendes Stadium ächter Hypertrophie sei durchaus unerwiesen. „Wir sind in keiner Weise berechtigt, die wahre und falsche Muskelhypertrophie als verschiedene Stadien eines und desselben an den willkürlichen, quergestreiften Körpermuskeln vorkommenden Erkrankungsprozesses aufzufassen.“ — Er selbst bringt im letzten Paragraphen seines Buches das Beispiel einer congenitalen wahren Muskelhypertrophie der linken oberen Extremität bei, welche sich ebenso wie die genannten Auerbach-Berger'schen Fälle nicht entfernt mit dem uns hier interessirenden Symptomen-

complex vergleichen lassen. Ebenso wenig ist dies der Fall mit den in anderer Beziehung so höchst interessanten Fällen, in welchen die progressive Muskelatrophie in Combination mit wahrer Muskelhypertrophie angefundener wird. Auch hiervon verdanken wir Friedreich (l. c. S. 187) zwei Mittheilungen, welche wir hier, so interessant sie sonst sind, deshalb nicht erst besonders referiren wollen, weil sich einmal bei unserer Krankheit von atrophischen Zuständen überhaupt nichts nachweisen lässt und sich andererseits unser Symptomencomplex als ein so durchaus von dem in jenen Fällen beobachteten verschiedener herausstellt, dass wohl kaum an eine Identificirung gedacht werden kann. Was von diesen Friedreich'schen Fällen, das gilt in demselben Grade schliesslich für den Fall, den Hitzig (Berl. klin. Wochenschr. 1872. No. 49) unter dem Titel: „Ueber einen Fall von Hypertrophie eines Armes“ veröffentlicht hat. Hier waren bei einem Manne ebenfalls atrophische mit hypertrophischen Zuständen der Musculatur combinirt, zugleich bestand eine höchst wahrscheinlich durch ein Trauma herbeigeführte Serratuslähmung der einen Seite, sowie Druckempfindlichkeit an den Nervengebieten derjenigen Seite, an der die Hypertrophie sich nach dem Trauma entwickelt hatte. Verf. plaidirt für eine Reizung der trophischen Fasern des Plexus brachialis, welche die Hypertrophie bedingt habe und sucht die Atrophie auf der andern Körperseite durch eine centripetale Fortsetzung des krankhaften Prozesses von den ursprünglich betroffenen Nerven aus, also den Zustand als eine secundäre Centralerkrankung zu erklären. Wie dem aber auch sein mag, das steht fest, dass auch dieser Fall mit den von uns in den Vordergrund gestellten nichts gemein hat.

Es sei mir jetzt gestattet einen Rückblick auf die Symptomatologie der von Thomsen, Seeligmüller, Leyden und mir beschriebenen Fälle zu werfen.

Um in kurzen Worten das Wesentlichste des Krankheitsbildes auszusprechen, so handelt es sich in allen beobachteten Fällen um Menschen, welche mit der ganz charakteristischen Klage sich dem Arzte vorstellen, dass sie sich in ihren Bewegungen durch eine eigenthümliche, kaum je schmerzhaft werdende Steifigkeit der Musculatur gehemmt fühlen, dass sie wiederholt „ansetzen“ müssten, um eine intendirte Locomotion auszuführen und dass sie erst nach wiederholter Ausführung derselben einen Bewegung dieselbe so zu

Stande bringen, wie sie es frei und leicht von Gesunden ausführen sehen.

Das ist die einzige Klage, welche sie zum Arzte führt. — Bei allen Kranken war die Psyche frei, fast alle gehörten den besseren und besten Ständen an: kein einziger Autor weiss von Störungen der Sinnesorgane, keiner von Affectionen der Hirnnerven zu berichten. Von lähmungsartigen Zuständen ist nirgends die Rede, alle Bewegungen können ausgeführt werden, die Kraft derselben ist eher bedeutender als normal. Nirgends zeigt sich eine Incoordination oder Ataxie der Bewegungen, in keinem Fall sind Stuhl- oder Urinexcretion behindert, niemals werden gröbere, objectiv nachweisbare Sensibilitätsstörungen beobachtet und von subjectiven Empfindungen wird nur eben jenes Gefühl des Steif- und Starrwerdens der Musculatur angegeben.

Steifigkeit, Starrheit, Behinderung der activen Bewegungen das sind die Klagen, mit denen die Kranken uns gegenüber treten — und das alles bei einem meist kräftigen und stämmigen Körperbau und ganz besonders einer Musculatur, welche dem vorurtheilslosen Beschauer jeden anderen Gedanken als den einer motorischen Behinderung nahe zu legen geeignet ist. Schon in der ersten hierher gehörenden Publication von Thomsen wird erzählt, dass von den drei noch lebenden Söhnen des Verfassers der Aelteste nur einen geringen Ansatz von Steifheit, dabei eine seltene Muskelentwicklung bei einem sonst gracilen Körperbau habe und ungewöhnliche Muskelkräfte besitze; die beiden Jüngeren dagegen, fährt Th. fort, leiden in einem hohen Grade, namentlich der Jüngste, der dem Vater am ähnlichsten sieht. „Niemand sieht ihnen ihr Leiden an, da sie wohlgebaut sind und ihr Muskelsystem vorzüglich entwickelt ist, sie auch sonst nicht gewöhnlicher Kraftanstrengung fähig sind.“ Wenngleich also Th. das Wort Muskelhypertrophie nicht gebraucht hat, ja in einer Zuschrift an Seeligmüller (l. c. S. 260) sogar ausdrücklich sagt „Muskelhypertrophie ist bei keinem von den in meiner Familie Befallenen vorhanden“, so giebt er doch zu, „dass alle eine sehr kräftige Musculatur haben; ja der älteste Sohn habe sogar eine recht auffällende Muskelentwicklung“: und an einer andern Stelle seines Briefes heisst es: dieser Sohn hat bei einem gracilen und schwächtigen Körperbau eine ganz merkwürdige Muskelentwicke-

lung, wie ich solche nie gesehen und die namentlich in den Lenden hervortritt. Dabei hat er eine seltene Kraft in allen Muskeln etc. Es wird also wohl, sagt Seeligmüller und ich stimme ihm darin bei, darauf ankommen, was man unter Muskelhypertrophie versteht.

In allen 3 Seeligmüller'schen Fällen, in dem meinigen, in dem von Leyden („die gesammte Musculatur des Körpers, namentlich die der Extremitäten zeigt eine athletische Entwicklung“ etc.) wird die ausgezeichnete, ja übermässige Entwicklung der Musculatur hervorgehoben: Dieselbe ist nie auf ein Glied des Körpers beschränkt, es ist nicht nur ein Arm, nur ein Bein, an welchem die hypertrophische Entwicklung deutlich wird, sondern dieselbe ist meist gleichmässig über die Gesamtmusculatur verbreitet. Zwar findet man bei allen Autoren die Musculatur der Unterextremitäten als am auffallendsten hervortretend beschrieben. Diese athletischen Formen sind symmetrisch auf beiden Seiten entwickelt und unterscheidet diese Art der Entwicklung unsere Krankheit schon äusserlich von jenen Fällen wahrer Hypertrophie der Muskeln, wie sie Auerbach, Berger, Friedreich beschrieben; auch findet sich als ein zuerst in die Augen fallendes Symptom bei unserer Krankheit die übermächtige Oberschenkelmusculatur hervorgehoben, während bei der sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln vor Allem die Wadenmuskeln es sind, welche als die mächtigsten zunächst in die Augen fallen. Zwar sind auch in unseren Fällen die Waden bedeutend entwickelt, zwar werden auch die Fülle der *M. glutei* und die Wülste der *M. sacrospinales* erwähnt, indess erreichen sie nie die so überaus mächtige Entwicklung der Lenden-Oberschenkelmusculatur. Von atrophischen¹⁾ Zuständen ist nirgends die Rede und der Gedanke, es vielleicht mit einer modificirten Form der *Lipomatosis musculorum luxurians* zu thun zu haben, muss bei der Kraftentwicklung, deren unsere Kranken fähig sind, bei dem Fehlen jeder atrophischen Erscheinung, bei dem normalen Gang derselben, bei dem guten Zustand des All-

¹⁾ Nur Seeligmüller sah an den Oberarm- und Schultermuskeln seines ersten Kranken fibrilläre Zuckungen: doch hebt derselbe Autor ausdrücklich hervor, dass von einer Atrophie der Musculatur der Oberextremitäten nichts zu bemerken war.

gemeinbefindens ganz entschieden von der Hand gewiesen werden, wie wir es oben schon zu thun uns bemühten.

Neben der Muskelsteifigkeit und der Hypertrophie derselben ist in drei der bisher beschriebenen Fälle einer lordotischen Einbiegung der Lendenwirbelsäule, so in den zwei ersten Fällen Seeligmüller's und in dem meinigen Erwähnung gethan. Leyden sagt davon nichts, und auch in dem dritten Fall Seeligmüller's ist davon nicht die Rede. Ob diese Lordose auf eine Contractur der *M. iliops.* zurückzuführen oder durch eine Contractur der Achillessehne in Folge der Hypertrophie der Wadenmuskeln bedingt sei, lasse ich dahingestellt.

Neben der Musculatur der Extremitäten ist es hauptsächlich die Zungen- und die Gesichtsmusculatur, welche, ohne dass sie als hypertrophisch geschildert ist, doch als an der Steifigkeit der übrigen Körpermusculatur Theil nehmend beschrieben wird. So bei Leyden, so bei Seeligmüller (Fall 1 u. 2), so in meinem Fall: ausnahmsweise wird von Leyden auch eine Schwerbeweglichkeit der Augäpfel erwähnt. Dabei ist die Sprache bei allen Kranken nicht stockend, oder stotternd, vielleicht etwas langsam, in keiner Weise aber auffallend behindert, von Stammeln, Stottern, Silbenstolpern ist keine Rede. Alle anderen Hirnnerven sind frei. — Die Sinnesorgane functioniren in normaler Weise, die Psyche ist bei Allen ihrem Stande und Berufe entsprechend ohne Anomalien; ebenso wird nirgends auch nur das geringste Abnorme in Bezug auf Urin- und Stuhlentleerung mitgetheilt. — Die zu Stande kommenden Bewegungen sind durchaus coordinirt, von Ataxie oder Incoordination redet kein Autor, mit Ausnahme Thomsen's, dessen Auffassung indess von keinem späteren Schriftsteller getheilt und auch von denjenigen bekämpft wird, welchen er seine Beobachtungen zuerst zur Begutachtung vorgelegt hat. (Vgl. l. c. Bartels Auslassungen hierüber und diejenigen des Oberstabsarztes Dr. Rothe in Rostock: „eine gestörte Coordination ist nicht vorhanden“.)

Von Störungen im Bereiche der sensiblen Sphäre werden nur subjective Empfindungen von Steifheit, einmal im ersten Falle Seeligmüller's zeitweise auftretendes Ameisenkriechen und ein Gefühl von Eingeschlafensein in Unterschenkeln und Vorderarmen angegeben. Jedenfalls fehlen alle objectiv nachweisbaren Sensibilitätsstörungen: Tast-, Temperatur- und Drucksinn, Schmerzgefühl und

Muskelsinn sind erhalten und unverändert. Das Verhalten der hypertrophischen Musculatur ist bisher leider nur einmal mikroskopisch untersucht worden und zwar in dem den Sohn Thomsen's betreffenden Fall von Ponfick (l. c. S. 715): „Die dem M. biceps der linken Seite entnommenen Partikeln zeigten zu unserm Erstaunen ein durchaus normales Verhalten, grosse, breite Primitivbündel, ganz deutliche und regelmässige Querstreifen, zarte und gleichmässige Beschaffenheit der contractilen Substanz. Es wird sonach von der anatomischen Seite her, wenigstens für jetzt — ein Licht auf die merkwürdige Erscheinungsreihe der Krankheit nicht geworfen.“ Soweit Ponfick. In keinem anderen Fall ist bisher eine mikroskopische Untersuchung dem Lebenden excidirter Muskelstückchen vorgenommen, vielleicht, weil die Kranken (dies war leider bei meinem Patienten der Fall) sich weigerten, die Operation an sich ausführen zu lassen. — Ueber die Einwirkung der Elektrizität liegen bei Thomsen keine Mittheilungen vor: Leyden konnte „eine Abnormität der Zuckung nicht bemerken“. Seeligmüller erwähnt zuerst des unverhältnissmässig langen Fortbestehens der durch kurze Zeit wirkende faradische Ströme oder einen mechanischen Reiz in dem Muskel erzeugten tetanischen Zusammenziehung. Dasselbe Fortbestehen des durch den faradischen oder mechanischen Reiz erzeugten Muskelwulstes für längere Zeit, die langsame Abflachung des entstandenen Contractionshügels beobachtete auch ich in meinem Falle, weniger deutlich (resp. gar nicht für mechanischen Reiz) kam es im zweiten Falle Seeligmüller's zur Beobachtung, und nur für den faradischen Reiz in der dritten Beobachtung desselben Autors. Besondere vom Normalen abweichende Ergebnisse der elektrischen Untersuchung wurden sonst weder von Seeligmüller, noch von mir gefunden; es galt dies für die Untersuchung mit beiden Stromesarten und bei directer sowohl wie indirecter Reizung. Nur das eine habe ich in meiner Mittheilung hervorheben zu müssen geglaubt, dass bei länger dauernder Reizung mit stärkeren faradischen Strömen die Muskeln in ein eigenthümliches Wogen geriethen, was von der tetanischen Fixirung in der durch den Reiz nun einmal gegebenen Stellung, wie es bei gesunden Muskeln der Fall ist, auffallend abwich. — Die Muskeln waren in allen Fällen von einer normal gefärbten, nicht marmorirten, nicht übermässig fettreichen Haut bedeckt; sie fühlten sich in meinem

Fall wohl stramm und fest, aber keineswegs übermässig hart an. Im ersten Seeligmüller'schen Falle werden sie „bretthart“ genannt, in dem zweiten „fühlen sie sich zwar ziemlich derb, aber durchaus nicht so bretartig hart, wie im ersten an“, im dritten wieder sind sie auch im Ruhezustand am ganzen Körper „steinhart“ anzufühlen. Es scheint also die Consistenz der hypertrophischen Muskeln nicht allemal gleich zu sein, jedenfalls aber ist sie eher vermehrt, als vermindert. Es ist natürlich sehr zu bedauern, dass ausser jener einen Ponfick'schen Untersuchung keine weitere histologische Exploration der hypertrophischen Musculatur vorliegt: aus Allem aber, was über die mikroskopische Beschaffenheit wirklich hypertrophischer, und (wie in allen den hier in Rede stehenden Fällen) leistungsfähiger Muskeln aus den Untersuchungen Auerbach's, Berger's, Friedreich's und Ponfick's hervorgeht, handelt es sich um eine wirkliche Verbreiterung der sonst ganz unversehrten Muskelprimitivfibrillen ohne jede Einlagerung hyperplastischen interstitiellen Binde- oder Fettgewebes. Hiergegen sprach ja auch die erhaltene elektrische Erregbarkeit, hiergegen auch die guten motorischen Leistungen der Erkrankten, die alles Andere eher zeigen, als „Schwäche“. —

Haben wir es nun in dem besprochenen Symptomencomplex nur mit einer Reihe von Erscheinungen zu thun, wie sie neben anderen Symptomen im Verlaufe einer bestimmten Krankheit vorkommen, oder sind wir berechtigt, ihn als etwas in sich Abgerundetes, Selbstständiges aufzufassen? Es sei uns gestattet, einen kurzen Rückblick auf die Aetiologie des Leidens zu werfen, in der Hoffnung, von dorthier einer Entscheidung dieser interessanten Frage näher zu treten. Bell, von Thomsen selbst als derjenige erwähnt, der Aehnliches beschrieben, behauptet, dass solche Menschen weder an einer physischen, noch psychischen Krankheit leiden: ihre Körperbeschaffenheit sei normal, ihre Nerven und Muskeln verrichten regelmässig ihre Functionen. In den Thomsen'schen Fällen selbst spielt das erbliche Element eine überwiegende Rolle: in vier Generationen zeigte sich neben psychischen Krankheiten oder sie gleichsam ersetzend unser Symptomencomplex. „Der Sitz des Uebels, sagt Thomsen, ist wohl bestimmt in dem Cerebrospinalsystem zu suchen, oder vielleicht im Gehirn selbst, in demjenigen Theile, von dem der Wille ausgeht, der sich nicht in der gehörigen Weise

durch die Bewegungsnerven zu den Organen Bahn zu brechen vermag, die er in Thätigkeit setzen will. Ich möchte in demselben eine ursprüngliche Erkrankung der einen Thätigkeitssphäre des Gehirns, des Willens, suchen.“ — Es ist nicht zu leugnen, dass speciell in den Thomsen'schen Fällen die Psyche ein die Erkrankung gleichsam begünstigendes Moment abgegeben hat: ein Gedanke, ein jäher Sinneseindruck, die Furcht, sich lächerlich zu machen, verstärkten das Uebel in nicht ungewöhnlichem Grade. — Aber schon Bartels, dem Thomsen seinen Aufsatz zur Kritik vor der Veröffentlichung vorlegte, empfahl den Namen: „Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln, in Folge ererbter psychischer Disposition“. Das psychische Element und die erbliche Disposition seien aber doch die dominirenden und vorzugsweise interessanten Erscheinungen. —

Der erste Kranke Seeligmüller's war von frühester Kindheit an schon mit seinem Leiden behaftet; seine Eltern und Geschwister waren frei von Neuropathien, nur eine ältere Schwester litt von Jugend auf an derselben Affection wie er selbst. — Die zweite Kranke Seeligmüller's (aus durchaus gesunder Familie stammend, nur die Mutter litt zeitweise an Wadenkrämpfen, wie die Patientin) erinnert sich mit dem jetzigen Leiden seit ihrer frühesten Kindheit behaftet gewesen zu sein.

Mein Kranker litt schon in der Schule an dem jetzigen Leiden, in seiner Familie findet sich nichts dergleichen, nur ein Oheim väterlicherseits litt an Epilepsie.

Der Kranke Leyden's litt an seiner Steifigkeit so lange er denken kann; seine Eltern, seine Geschwister sind gesund, mit Ausnahme eines Bruders, welcher an einer ähnlichen Affection leidet. Nur der dritte Kranke Seeligmüller's will sein Leiden im Anfang der Zwanziger Jahre seines Lebens und zwar plötzlich acquirirt haben. Von Erblichkeit oder Vorkommen derselben oder ähnlichen Affectionen in der Verwandtschaft war nichts zu ermitteln. Doch auch für diesen Kranken glaubt Seeligmüller an das Vorhandensein der früher vielleicht nicht so hervorgetretenen Affection seit frühester Jugend.

Aus allen diesen Beobachtungen geht, soviel ich sehe, mit grösster Wahrscheinlichkeit hervor, dass wir es bei dem vorliegenden Leiden mit einer theils von den Vorfahren ererbten,

theils angeborenen Anomalie des Muskelsystems zu thun haben. Ich habe das Wort hier ausgesprochen, um sofort meine Meinung über das Wesen der vorliegenden Krankheitserscheinungen darzuthun. Thomsen's Ansicht hierüber kennen wir. Der zweite Schriftsteller Seeligmüller, nimmt eine ererbte oder angeborene Affection der Seitenstränge des Rückenmarks als die wahrscheinlichste Grundlage der Krankheit an, indem er sich (wenigstens am Schluss seiner ersten Mittheilung) über die Natur dieser Affection des Marks jeder Hypothese enthält. In seinen späteren Mittheilungen (Jahrbuch für Kinderheilkunde XIII. Heft 3) betrachtet er das Leiden als eine dritte Form „der spastischen, spinalen Paralyse“. — Zu dieser Anschauung nun vermag ich mich weder für meinen Fall, noch auch für die übrigen zu bekennen. Ganz abgesehen davon, dass es vorläufig noch mehr als zweifelhaft ist, ob die sogenannte „spastische Spinalparalyse“ Erb's (Tabes spasmodica Charcot's) auch wirklich auf eine symmetrische Seitenstrangsklerose zurückzuführen ist, passen auch die hierhergehörigen Fälle durchaus nicht in den Rahmen jenes Krankheitsbildes.

Alle unsere Kranken litten an ihrer Affection von Jugend auf, keiner aber hatte über Gebrauchsunfähigkeit seiner Beine in dem Sinne zu klagen, wie man es bei Leuten erwarten sollte, welche von frühester Jugend an, an „spastischer spinaler Paralyse“ leiden, wovon Seeligmüller selbst (l. c. S. 242) und Erb (dieses Archiv 1877 Bd. 70 und Memorabilien 1877 Heft 12) Fälle beschrieben haben. Unsere Kranken gehen, einmal in den Gang gekommen, stundenlang ohne zu ermüden, von Contracturen ist nirgends die Rede, nirgends von Verbildungen der Glieder, nirgends von einer Schwäche, einer Herabsetzung der motorischen Kraft, wie es doch der Name „Paralyse“ andeutet und wie sie bei Kindern wie bei Erwachsenen, wenn sie in der That an einer Rückenmarksaffection leiden, auch füglich erwartet werden kann. Schliesslich ist von Muskelhypertrophien bei spastischen spinalen Lähmungen als von etwas Charakteristischem, nie Fehlendem nirgends die Rede gewesen. Interessant ist es, hier einen Augenblick bei dem Phänomen zu verweilen, welches in neuerer Zeit für die sogenannte Seitenstrangaffection fast als pathognomonisch angesehen wird, ich meine die erhöhten Sehnenreflexe. Bei Thomsen ist von diesen überhaupt nicht die Rede, auch im ersten Seeligmüller'schen Fall finde ich darüber

nichts; im zweiten war vom Patellarreflex nichts zu bemerken, im dritten waren sie sehr lebhaft, im Leyden'schen Falle wird nichts davon erwähnt, in dem meinigen waren sie zwar vorhanden, aber nur mit Mühe hervorzurufen. Alles zusammengekommen ergibt sich, dass die Sehnenreflexe, als nach ihnen geforscht wurde, einmal vorhanden waren, einmal vermisst wurden, einmal sehr lebhaft waren, jedenfalls traten sie den Beobachtern nicht als etwas besonders Auffallendes entgegen, sondern waren so, wie man sie auch an Gesunden oft mehr, oft weniger ausgeprägt findet. Alles das bisher Erwähnte zusammengehalten mit dem blühenden Gesundheitszustand sämmtlicher hier in Rede stehenden Kranken, mit der gänzlichen Abwesenheit gröberer Sensibilitätsstörungen, mit der Intactheit der Psyche, der Sinnesorgane, der übrigen Hirnnerven lässt es mir mehr als zweifelhaft erscheinen, ob wir unseren Symptomencomplex als einen vom Rückenmark ausgehenden ansehen dürfen.

Andeutungen dieser Zustände, sagt Erb in der Besprechung der bis zu seiner Zeit bekannten Fälle (Krankheiten des Rückenmarkes II. 391. 1878) ganz richtig, finden sich ja bei Rückenmarkskranken häufig genug, aber dann immer complicirt mit anderweitigen und schwereren spinalen Symptomen etc. „Dagegen gehört das fast isolirte Vorkommen dieser Störungen jedenfalls zu den Seltenheiten.“ — Aehnlich spricht sich, wie wir oben schon sahen, Benedict aus, ähnlich auch Leyden, doch erwähnt dieser im Anschluss an die Mittheilung seines Falles über die Ursache des Leidens folgender Hypothese: „dass es sich in der That um eine derbere Consistenz des Muskelinhalts handele, ähnlich einem Rigor mortis“. Ich selbst bin der Meinung, dass wir es in dem hier vorliegenden Symptomencomplex mit einer ererbten oder angeborenen Affection der willkürlich beweglichen Muskeln zu thun haben. Wir wissen, dass die Zuckungscurven neugeborener Thiere denen ermüdeter Thiere gleichen (Soltmann: Ueber einige physiologische Eigenthümlichkeiten der Muskeln und Nerven des Neugeborenen. Jahrb. für Kinderheilk. 1877). „Sie sind bei geringerem Erhebungsmaximum durch Abflachung des Gipfels und zunehmende Streckung namentlich in ihrem absteigenden Schenkel — charakterisirt. Der Muskel verharret länger im Maximum seiner Contraction, die Wiederausdehnung geschieht allmählich.“ Es scheint mir nun den Thatsachen nichts Widersprechendes zu haben, wenn man an-

nimmt, dass auf Grund von Vererbung oder congenitaler Anlage die Muskeln der an unserer Affection leidenden Kranken auch weiterhin während der Entwicklung ihren mehr jugendlichen Zustand abnormer Weise beibehalten haben. Sehen wir doch auch bei andern Krankheiten des Muskelsystems, der progressiven Atrophie, der Pseudohypertrophie die Vererbung oder die congenitale Anlage eine hervorragende Rolle spielen! Es sei mir noch gestattet, auf eine andere Aehnlichkeit, welche die hypertrophischen Muskeln in unseren Fällen ausser mit ermüdeten oder neugeborenen haben, hinzuweisen, da eine spätere Zeit vielleicht hieran anzuknüpfen Veranlassung finden könnte. Es ist dies das Vorkommen zweier Gattungen quergestreifter Muskeln bei Kaninchen und einigen Fischen, auf welche Ranvier (*Comptes rendus* 1873. II. LXXVII.) zuerst die Aufmerksamkeit gelenkt hat. Es sind dies die rothen und weissen Muskeln des Kaninchens, welche sich ihrer Structur und Function nach von einander unterscheiden. Die weissen zeichnen sich durch einen schnellen Ablauf ihrer Zuckungen aus und haben weniger Kerne, die rothen zeigen eine langgezogene Zuckungcurve, welche nach Soltmann ausserordentlich der des neugeborenen Kaninchens ähnlich ist. Einmal tetanisirt, bleibt der Muskel verkürzt, und nur allmählich nimmt er seine natürliche Lage wieder an. Ausserdem ist die Querstreifung der rothen Muskeln nach Ranvier eine weniger ausgesprochene, als der weissen, mehr gebrochen, undeutlich, fast granulirt, ihr Kernreichthum ist sehr bedeutend¹⁾.

Um zum Schluss meine Ansicht über die interessante Erkrankungsform zu resumiren, so halte ich dieselbe für eine auf ererbter oder congenitaler Anlage beruhende selbstständige Erkrankung des willkürlichen Muskelsystems. Neben abnorm guter, fast athletischer Entwicklung der Musculatur frappirt eine eigenthümliche Steifigkeit und Langsamkeit der von

¹⁾ Auch Seeligmüller hatte sich anfangs, obgleich er seine Fälle späterhin den spastischen, spinalen Paralysen angereicht hat, für eine eigenthümliche Beschaffenheit der Muskelsubstanz ausgesprochen. — „Denken wir uns, um es grob auszudrücken, gewisse Muskeln bestehen aus einer zwar noch biegsamen, aber viel schwerer beweglichen Substanz als die normale Muskelsubstanz und können darum dem Willensimpuls viel langsamer als normal oder gar nicht folgen und wir kommen der Erklärung der Erscheinungen näher, als wenn wir eine ursprüngliche Erkrankung der einen Thätigkeitssphäre des Gehirns, des Willens annehmen.“

den mächtigen Muskeln ausgeführten Bewegungen. Diese Behinderung tritt immer nur beim Beginn einer Bewegung ein und verliert sich, je öfter dieselbe wiederholt wird. Von psychischen Einflüssen ist nur in den Thomsen'schen Fällen die Rede, sonst ist die Psyche ganz frei, und andere Störungen im Bereiche des Nervensystem nicht vorhanden.

Als therapeutische Maassnahmen scheint eine methodische Uebung und Gymnastik vielleicht auch die Durchknetung der Musculatur die meiste Empfehlung zu verdienen; alle anderen therapeutischen Versuche haben sich als nutzlos erwiesen. Noch eine practische Seite endlich sei uns gestattet, kurz hier hervorzuheben. Sind von der Krankheit junge, blühende Männer befallen, so gerathen sie, einmal dem Militär eingereiht, in kurzer Zeit in bedenklichen Conflict mit ihren Vorgesetzten. Es ist meiner Ansicht nach etwas Natürliches, dass der Laie beim Anblick der athletischen Musculatur an Simulation, im besten Falle an Schwerfälligkeit und Tölpelhaftigkeit des Menschen denkt, wenn er die ungeschickte Ausführung scheinbar einfacher Uebungen in's Auge fasst. So ergeht es denn den Kranken herzlich schlecht, wie die Fälle Thomsen's und Seeligmüller's beweisen und wie diese Autoren auch schon genügend hervorgehoben haben. Leyden's Kranker wurde glücklicher Weise für den Militärdienst nicht tauglich befunden. Mögen die in der Armee angestellten Herren Collegen auf derartige Zustände mit nachsichtigem Auge blicken!

Zum Schluss sei es mir noch gestattet, kurz der Westphalschen (Archiv f. Psych. Bd. VII. S. 670) Beobachtung zu erwähnen, dass bei gewissen lähmungsartigen Zuständen der unteren Extremitäten des Menschen der Fuss, wenn man ihn passiv in die Dorsalflexion gebracht hat, in dieser längere Zeit stehen bleibt, ohne in die natürliche Lage zurückzufallen. Dass diese spontan erfolgende, unwillkürliche Fixirung des Fusses in der passiv ihm ertheilten Stellung, mit dem Beharren der in unseren Fällen in Contraction gerathenen Muskeln nichts zu thun hat, brauche ich kaum besonders hervorzuheben.