

XXVI.

Ein Fall von *Myositis ossificans progressiva*.

Beobachtet und beschrieben

von Ludwig Rabek,
Hausarzt an dem Warschauer Kinderhospital.

(Hierzu Taf. XVI. Fig. 2 – 3.)

Am 11. December 1888 wurde in das Warschauer Kinderhospital au die innere Abtheilung Michalina Sienkowska, ein $3\frac{1}{2}$ Jahre altes Mädchen, aufgenommen. Die Anamnese ergab Folgendes: Die Eltern des kranken Kindes, welche in einer Vorstadt Warschaus (Szmulowizna) wohnten, waren von jeglichen Krankheiten verschont geblieben. Der Vater war Eisenbahn-Unterbeamter. Ausser diesem kranken Mädchen sind die Eltern im Besitz zweier gänzlich gesunder Knaben von $5\frac{1}{2}$ und $1\frac{1}{2}$ Jahren. Mehr Kinder hatten sie nicht. In den ersten Monaten ihres Lebens litt Patientin an harten Geschwülsten auf dem Kopfe. Eine derselben war am Hinterkopf, mehrere am oberen Theile des Kopfes; diese Geschwülste waren von der Grösse einer Haselnuss. Ausserdem war eine bedeutend grössere am Halse rechts dicht unter dem Unterkiefer. Die kleineren Geschwülste verschwanden nach Monatsfrist, diejenige am Halse dagegen verschwand erst mehrere Wochen später nach stattgehabter Eiterung. Als das Mädchen ein Alter von 6 Monaten erreicht hatte, nahmen die Eltern zum ersten Male wahr, dass dasselbe harte Knoten am Rücken in der Gegend der Schulterblätter habe, und bemerkten zugleich, dass die oberen Extremitäten eine gewisse Beschränkung in der Bewegung zeigten. Die Geschwülste auf dem Rücken wurden im Verlaufe der Zeit immer grösser. Schon seit einem ganzen Jahre sind die Bewegungen des Unterkiefers behindert und besteht eine Contractur der oberen rechten Extremität im Ellenbogengelenk. Das Mädchen war immer blass, sehr reizbar und schlief gewöhnlich unruhig.

Status praesens. Das Kind ist abgemagert. Der Kopf gross, der Bau des Brustkastens rachitisch, der Leib aufgebläht. Der Zustand fieberlos. Puls und Respiration normal. Die Kranke leidet an Bewegungsbehinderung des Unterkiefers und beider oberer Extremitäten. Die Abstandsweite der Zähne bei der grösstmöglichen Oeffnung des Mundes beträgt vorn 0,5 cm. Die Bewegungen der oberen Extremitäten sind derartig beschränkt, dass die Kranke dieselben nicht horizontal zu erheben im Stande ist. Im rechten Ellenbogengelenk besteht eine rechtwinklige Contractur, welche eine Geradstreckung selbst bei Anwendung einiger Kraft unmöglich macht; die Flexion

ist ungehinderbt. Die Schulterblätter sind sehr wenig beweglich. Ausserdem hat die Kranke eine Contractur der grossen Zehen; dieselben sind contract nach aussen und unten, so dass jede derselben unter der zweiten Zehe zu liegen kommt. Diese Contractur ist angeboren.

An vielen Stellen des Körpers befinden sich knochenharte Geschwülste von verschiedener Grösse, die beim Antasten schmerzlos sind; die Haut darüber ist vollkommen beweglich. Von diesen Geschwülsten befinden sich die meist entwickelten auf dem Rücken. Eine derselben beginnt in der Tiefe der rechten Achselhöhle und wendet sich nach hinten und unten in der Richtung des Verlaufs des *M. latissimus dorsi*; ihr unteres Ende reicht bis an die Schulterblattlinie der X. Rippe. Die zweite befindet sich auf der linken Seite, hat dieselbe Form und reicht von der Achselhöhle bis zur Schulterblattlinie der VIII. Rippe. Von den beiden letzten genannten Geschwülsten ist die erste bei weitem mehr entwickelt. Beide sind wenig beweglich, von kammartiger Form. Ausser denselben befinden sich auf dem Rücken zwei andere neben der Wirbelsäule zwischen den Schulterblättern, ferner zwei auf der unteren Hälfte des linken Schulterblatts und eine links an der Lendengegend der Wirbelsäule. Alle diese Geschwülste befinden sich in den Muskeln. Die Muskeln der Supraspinat- und Infraspinatgegend, der Schultern, der Gegend zwischen den Schulterblättern und der Lendengegend sind hart, jedoch in ihrer Consistenz nicht knöchern. An der vorderen inneren Fläche des rechten Oberarmes befindet sich an Stelle des *M. biceps* eine harte Geschwulst, von länglicher Form, nach oben zu breiter, nach unten schmäler; ihre obere Hälfte ist vollkommen unbeweglich und bildet mit den das Schultergelenk umgebenden und bedeutend verhärteten Muskeln eine compacte Masse; die untere Hälfte ist sehr wenig beweglich. Im *M. pectoralis major dexter*, auf einer Fläche von der Achselhöhle bis zum Sternum, befinden sich zahlreich zerstreut runde, erbsengroße Knötchen. Der *M. masseter dexter* ist fast in seiner ganzen Fläche hart und vergrössert. Auf der hinteren Seite des Halses, am äusseren Rande des *M. cucullaris sinister*, befindet sich eine ovale Geschwulst von 0,5 cm Länge. Der obere Theil des *M. sterno-cleido-mastoideus dexter* ist vergrössert und hart, da gegen seine Consistenz nicht knöchern.

Die Kranke wurde am 14. December 1888 auf Verlangen der Mutter aus dem Hospital entlassen.

Einige Monate darauf starb sie zu Hause.

Der beschriebene Fall stellt ein lehrreiches Bild einer progressiven disseminirten Ossification der Muskeln dar. Ein bedeutender Theil derselben verfiel der Krankheit, indess ist der Entwickelungsgrad des Leidens sehr ungleichmässig vertheilt. In einigen Muskeln erreichte die Krankheit fast die äusserste Grenze. Besonders die *MM. latissimi dorsi* und *biceps brachii dexter* sind gänzlich ossificirt; dabei wurden dieselben in hohem Grade de-

formirt und verwuchsen theilweise mit den anliegenden Theilen des Skelets, so dass auf diese Weise bedeutende Beschränkungen in den Bewegungen gewisser Körpertheile entstehen mussten, namentlich der Schulterblätter und der oberen Extremitäten. Andere Muskeln sind nur an gewissen Stellen verknöchert. Diese Verknöcherungen in Form gesonderter Knötchen sind in verschiedenen Theilen derselben disseminirt, wie im *M. pectoralis major dexter*, wo sie am zahlreichsten auftreten, mehr vereinzelt im *M. cucullaris sinister*, in den Rückenmuskeln zwischen den Schulterblättern, in den Muskeln des linken Schulterblatts und der linken Hälfte der Lendengegend. Endlich sind einige Muskeln verdickt und hart, jedoch ohne Knochenconsistenz zu besitzen; diese sind der obere Theil des *M. sterno-cleido-mastoides dexter* und der *M. masseter dexter*.

Die Krankheit des Kindes nahm ihren Anfang sehr frühzeitig, denn die Eltern bemerkten an ihm Geschwülste auf dem Rücken und Behinderung in den Bewegungen der oberen Extremitäten, als es kaum 6 Monate alt war. Die Krankheit entwickelte sich also in den ersten Lebensmonaten. Bewegungsbehinderung des Unterkiefers bemerkte man, als das Kind $2\frac{1}{2}$ Jahre alt war.

Der progressive Prozess der Muskelossification beruht auf der Substitution des Muskelgewebes durch Knochengewebe, was in der Weise entsteht, dass — nach Birch-Hirschfeld¹ — die Neubildung vom intermuskulären Bindegewebe (unter Beteiligung des *Perimysium internum*?) anhebt, während die Muskelsubstanz selbst zu Grunde geht. In seiner Structur entspricht das neugebildete Knochengewebe völlig den vom Periost entwickelten Osteophytbildungen. Die mimischen Gesichtsmuskeln, die äusseren Augen- und inneren Ohrmuskeln, die Parenchymmuskulatur des Schlundes, des Kehlkopfes, des Diaphragma, des Herzens, des Perineum, des Genitalapparates, die Sphincteren und sämmtliche glatte Muskeln waren in den bis jetzt beobachteten Fällen davon frei.

Fälle der progressiven Ossification kommen selten vor, ihre Ursache ist nicht genau nachzuweisen. Als solche wird ange-

geben: Erkältung, Stoss, Schlag, Muskelanstrengung u. dgl. m. In einzelnen Fällen beobachtete man anfänglich einen Entzündungsprozess in den Muskeln, welche später allmählich der Ossification erlagen. Die Krankheit beginnt meist an den Nackenmuskeln und geht auf die Rücken- und Extremitätenmusculatur über. Wenn sie einen bedeutenden Theil der Körpermuskeln und hierbei auch die Kaumuskeln erfasst, so erfolgt nothwendiger Weise der Hungertod, wenn nicht vorher eine anderweitige Krankheit dem Leben ein Ziel setzt.

Münchmeyer² hat 1869 zuerst diese Krankheit genau beschrieben und in verschiedenen medicinischen Schriften verstreute zwölf Fälle gesammelt, darunter kurz zwei aus der medicinischen Literatur des vorigen Jahrhunderts erwähnt.

R. Gerber³ hat 1875 diese Anzahl um fünf Fälle bereichert.

Gyula Pinter⁴ schliesst in seiner 1883 veröffentlichten Arbeit folgende fünf Fälle von dieser Zahl aus: einen von Lieutaud⁵, einen von Portal⁶, zwei von Lobstein⁷, deren Beschreibung der gehörigen Genauigkeit entbehrt, so dass sie Pinter als eine gewöhnliche Petrification der Muskeln deutet; der fünfte Fall, angegeben von Podrazki⁸, betrifft einen Soldaten mit ossificirten MM. brachiales interni, welches Leiden nicht den progressiven Charakter an sich trug. Die ersten vier Fälle sind in der Tabelle von Münchmeyer und Gerber, der fünfte in der Tabelle des letzteren angegeben.

Zu dieser, so reducirten Anzahl von Fällen fügte Pinter acht neue hinzu, zusammen also zwei und zwanzig.

In der späteren medicinischen Literatur gelang es mir noch einen Fall zu finden, angegeben von Schwarz⁹ als Myositis ossificans progressiva incipiens, und zwar:

Jakob Kleiner, Tagelöhner, 47 Jahre alt, aus einer gesunden Familie, bemerkte wenige Monate nach einem heftigen Schlage auf das rechte Bein ganz zufällig eine harte Masse in der Tiefe der Muskeln des rechten Oberschenkels an der Innenseite. Diese harte Masse befand sich zwischen den MM. adductores und dem Caput longum bicipitis; sie war beweglich und schmerzlos, ihre Verlaufsrichtung war nicht ganz parallel der Oberschenkelaxe, sondern ein wenig schräg, der Richtung des Condylus internus

femoris entsprechend. Sie hatte folgende Dimensionen: Länge 22 cm, Breite 9,5, Dicke 1—2; durch Form und Lage entsprach sie gänzlich dem verknöcherten Muskelbauch des Semimembranosus. Ueber dieser Verhärtung nach innen zu befand sich eine zweite, viel kleineren Umfanges, von Leistenform, mit verknöchertem oberem Theile des M. semitendinosus. Ausserdem befanden sich an einigen Stellen an den Knochen mittelmässig entwickelte knöcherne Auswüchse. Dabei fand man bei dem Kranken Erscheinungen von Tabes dorsalis und Diabetes insipidus. Dieser Fall weist nur zwei ergriffene Muskeln auf und kann nur gezwungen als Ossificatio progressiva gedeutet werden.

L i t e r a t u r.

1. Birch-Hirschfeld, Lehrbuch der pathologischen Anatomie. 1877. S. 323.
 2. Münchmeyer, Ueber Myositis ossificans progressiva. Henle und Pfeiffer's Zeitschr. für rat. Medicin. Bd. XXXIV. S. 9. 1869.
 3. Richard Gerber, Ueber Myositis ossificans progressiva. Inaugural-Dissertation. Würzburg 1875.
 4. Gyula Pinter, Beitrag zur Casuistik der Myositis ossificans progressiva. Inaugural-Dissertation. Würzburg 1883.
 5. Lietaud, Hist. anat. med. Tom II. p. 346.
 6. Portal, Anat. méd. Tom II. p. 411.
 7. Lobstein, Traité d'anatomie pathologique, livre II. 352.
 8. Podrazki, Zeitschrift der k. k. Ges. der Aerzte in Wien. 1873. No. 22.
 9. E. Schwarz, Ein bemerkenswerther Fall von Myositis ossificans progressiva. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1884. No. 50.
-