

XIX.

Aus dem pathologisch-anatomischen Universitätsinstitute des
Prof. Dr. Scheuthauer zu Budapest.

Histologische Untersuchung eines Falles von Pseudohypertrophie der Muskeln.

Von

Dr. Hugo Preisz,

d. Z. Assistent der gerichtlichen Medicin.

(Hierzu Taf. VIII.)

~~~~~

Die Pseudohypertrophie der Muskeln ist ein vielbesprochenes Thema, auch ist sie klinisch genügend beobachtet; wenn es trotzdem bis vor Kurzem zweifelhaft blieb, ob sie eine myopathische oder eine neuropathische Erkrankung darstellt, so findet dies seine Ursache theils in der ungenügenden Zahl der anatomisch genau untersuchten Fälle, theils in der Unverlässlichkeit dieser Untersuchungen. Es ist bekannt, dass Pick\*) bei einem, klinisch der Pseudohypertrophie entsprechenden Falle die Ganglienzellen im Halstheile des Rückenmarkes „zu grösseren oder kleineren unregelmässigen Klümpchen geschrumpft“ fand, wo Westphal eine pathologische Veränderung der Ganglienzellen nicht constatiren konnte; ebenso befand Fr. Schultze\*\*) das von Pekelharing\*\*\*) als in höherem Grade verändert beschriebene Rückenmark ganz normal.

Fr. Schultze scheint die Unabhängigkeit dieser Krankheit vom Nervensysteme, namentlich vom Rückenmarke bereits früher erkannt

---

\*) Pick, Ueber einen Fall von progressiver Muskelatrophie. Dieses Archiv 1876.

\*\*) Schultze, Bemerkungen über die Pseudohypertrophie der Muskeln. Virchow's Archiv 90. Bd.

\*\*\*) Pekelharing, Ein Fall von Rückenmarkserkrankung bei Pseudomuskelhypertrophie. Virchow's Archiv 89. Bd.

zu haben, da er schon (1882) in seinen Bemerkungen l. c. sagt: „Ich halte bei dem vorgeschrittenen Zustande unserer Kenntnisse der Rückenmarkspathologie einerseits und der zahlreichen Untersuchungen über die Pseudohypertrophie der Muskeln andererseits die Frage für völlig entschieden, dass die letztere Erkrankung mit dem Rückenmarke nichts zu thun hat“. In seinem vier Jahre später erschienenen Werke\*) gründet er seine Ansicht auf 23 bisher bekannt gewordene, mehr oder weniger gründliche anatomische Untersuchungen; dabei erwies sich das Nervensystem 10 Mal normal, 5 Mal zeigte es unwesentliche, 3 Mal wesentliche (wenigstens als solche beschriebene) Veränderungen, 4 Mal wurde es bloss makroskopisch untersucht und ein Mal gar nicht erwähnt. Angenommen, dass jene Fälle, wo ein normales Verhalten des Nervensystems angegeben wird, genauer untersucht sind, als einige jener, wo Veränderungen im Rückenmarke angegeben wurden, wo aber die Nachprüfung solche Veränderungen nicht bestätigte, so muss es als ausgemacht betrachtet werden, dass wenigstens ein Theil der mit den Zeichen der Pseudohypertrophie verlaufenden Erkrankungen mit dem Rückenmarke nichts zu thun hat; es ist aber durchaus nicht ausgeschlossen, dass es Krankheitsformen giebt, die bei Uebereinstimmung des klinischen Bildes mit der Pseudohypertrophie doch neuropathischen, namentlich spinalen Ursprungs sind. Jedenfalls geht aus dem Bisherigen hervor, dass die eingehenden anatomischen Untersuchungen über Pseudohypertrophie noch durchaus nicht zahlreich sind, und dass solche keineswegs überflüssig genannt werden können.

Dieser Stand der Sache bewog mich, einen im hiesigen pathologisch-anatomischen Institute zur Autopsie gelangten Fall von Pseudohypertrophie einer eingehenden histologischen Untersuchung zu unterziehen, wobei ich in den Muskeln zum Theil bekannte, zum Theil bisher nicht verzeichnete, im Nervensystem aber wesentliche Veränderungen fand, die ich nach kurzer Angabe der Krankheitsgeschichte hiemit beschreiben will.

Der Fall betrifft die im 23. Jahre verstorbene Näherin Th. R., deren Eltern noch am Leben sind, sie selbst ist die jüngste unter zehn Geschwistern, von denen bloss eine Schwester starb, angeblich an einem Nervenleiden, nachdem sie lange Zeit nicht gehen konnte.

Th. R. erkrankte in ihrem 15. Jahre, zu welcher Zeit von ihrer Mutter eine Rückwärtsbeugung ihres Oberkörpers und eine Zunahme ihrer Waden wahrgenommen wurde; dieser Zustand dauerte fast unverändert drei Jahre,

---

\*) Fr. Schultze, Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progressiven Muskelschwund. Wiesbaden 1886.

dann aber trat in den unteren und oberen Extremitäten grosse Schwäche ein, so dass die Arme nur schwer zum Kopfe erhoben werden konnten; die Handbewegungen waren ungestört. Von nun an verschlimmerte sich ihr Zustand der Art, dass sie beim Gehen ihre Füße am Boden schleppen musste und bereits von ihrem 19. Jahre an's Bett gefesselt war. Im Bette wurden ihre Waden und ihr Gesäss angeblich voluminöser. Die letzten anderthalb Jahre verbrachte sie auf der Universitätsklinik des Herrn Prof. J. Wagner, wo Folgendes beobachtet wurde: Die Wirbelsäule ist im unteren Dorsal- und im ganzen Lumbaltheile nach vorne gekrümmt, wodurch die Beckeninclination sehr bedeutend wird (auch an der Leiche beobachtet); die Gesichts- und Augenmuskeln functioniren normal. Die Schulterblätter stehen vom Stamme ab. Schenkel und Waden sind zwar genug fest, zeigen aber bei Bewegungen keine Verhärtung. Ober- und Unterarm werden einander hauptsächlich durch den *M. supinator* genähert; die Bewegungen der Finger und Hände sowie die Pronation und Supination werden richtig ausgeführt. Der *M. triceps brachii* functionirt gut. Die Schenkel können dem Bauche kaum genähert werden; die Bewegungen der Zehen sind unvollständig. Die afficirten Muskeln zeigten eine stark verminderte Reizbarkeit gegen galvanische und faradische Ströme, und zwar im höchsten Grade die *Mm. pectorales, serrati antici, bicipites (brachii)* und die Schenkelmuskeln; in der letzten Zeit verloren die unteren Extremitäten an Volumen, und war in den Rückenmuskeln, in den *Mm. deltoidei, pectorales, bicipites* und den Schenkeln keine Contraction mehr auslösbar. Vom Erb'schen Punkte aus konnte bloss der *M. supinator longus* zur Contraction gebracht werden; die *Mm. peronei* contrahirten sich verhältnissmässig genügend. Entartungsreaction und Sensibilitätsstörungen wurden nicht beobachtet. Bemerkenswerth ist, dass etwa 3 Jahre vor dem Tode, als Patientin kürzere Zeit an der Klinik des Herrn Prof. Korányi weilte, beide *Mm. cucullares, serrati antici maj.*, der linksseitige *M. supinator longus*, ferner der *M. transversus* und *Mm. obliqui abd.* entschiedene Entartungsreaction zeigten.

Die 14 Stunden nach dem Tode von mir vorgenommene Leichenuntersuchung ergab Folgendes: Der untere Rückentheil und das Lumbalsegment der Wirbelsäule ist stark lordotisch nach vorne gekrümmt, dadurch die Beckeninclination sehr stark. In den Ellenbogen-, Hüft- und Kniegelenken besteht eine mässige Beugung, die auch durch Anwendung einer grösseren Kraft nicht ausgeglichen werden kann; die Unterarme und Hände sind pronirt, die Füße zeigen das typische Bild des paralytischen *Pes equinovarus*. An der Hinter- und Aussenseite des Gesässes und der Schenkel befinden sich viele Narben, den Schwangerschaftsnarben ähnlich. Die Extremitäten sind cylindrisch, zeigen weder Muskelcontouren, noch Leichenstarre; eine Zunahme der Weichtheile kann bloss am Gesäss angenommen werden, während die übrigen Körperteile eher kleineren Volumens zu sein scheinen.

Die kleinen Halsmuskeln, die *Mm. intercostales*, die kleinen Hand- und Fussmuskeln sowie der grösste Theil der im Folgenden nicht erwähnten Extremitätenmuskeln schienen dem freien Auge ganz normal (*Diaphragma* und Zunge wurden nicht näher untersucht); alle anderen Muskeln befanden sich

in verschiedenen Stadien fettiger Entartung, wobei sich makroskopisch drei Zustände gut von einander unterscheiden lassen: 1. als geringster Grad der Veränderung wurde die Verblässung der Muskelsubstanz, besonders im mittleren Theile solcher Muskeln beobachtet, die an ihren Enden bereits stark degenerirt erschienen; solches fand ich im *M. supra- und infraspinatus*, *triceps*, *biceps brachii*, *supinator longus*, *quadriceps peroneus*; 2. die Muskelsubstanz war in ein weisses oder grauweisses Gewebe umgewandelt, in den Endtheilen der sub 1. genannten Muskeln, ferner in folgenden: *M. brachialis internus*, *semimembranosus*, *gastrocnemius*, *soleus*; 3. war das Muskelgewebe vollständig zu einem gelben Fettgewebe geworden, welches vom gewöhnlichen Fettgewebe bloss durch den den Muskelfasern entsprechenden Verlauf seiner Bindegewebsbündel unterschieden werden konnte; einen solchen Zustand zeigten der *Musc. psoas*, *iliacus internus*, *sartorius* (in seinen zwei oberen Dritttheilen), *tensor fasciae latae*, *rectus et obliquus abd.*, *pectoralis maior et minor*, *serratus anticus m.*, *cucullaris*, *rhomboideus*, die *Mm. adductores* und *glutaei maximi*. Der *M. biceps brachii* und *tensor fasciae latae* ist beiderseits geschrumpft, daher die bereits weiter oben erwähnte Beugung im Ellenbogen- und Hüftgelenke. Am Nervensystem war mit unbewaffnetem Auge keine Veränderung wahrnehmbar. Todesursache waren ausgebreitete käsige Pneumonie und verrucöse Endocarditis.

Nun kann ich zur Beschreibung der Resultate der mikroskopischen Untersuchung schreiten, die ich mit den Muskeln beginnen, dann auf die peripheren Nerven übergehend, mit dem Rückenmarke schliessen will.

In allen Muskeln, die sich überhaupt verändert erwiesen, fand sich einfache Atrophie der Muskelfasern, wobei sich letztere gleichmässig bis unter die Breite eines Muskelkernes verschmälerten, ihre Querstreifung aber nicht verloren; an noch dünneren Fasern ist die Querstreifung, wenigstens stellenweise geschwunden, das Plasma enthält in grosser Menge dunkelbraune Pigmentkörnchen, die Muskelkerne sind lang und schmal; als letzte Reste solcher atrophischer Fasern sind lange, dünne spindelförmige, pigmenthaltige Zellen zu betrachten, welche später wahrscheinlich gänzlich schwinden. Oft aber ist der Schwund der Muskelfaser sehr ungleichmässig, so dass hiedurch stark varicöse Gebilde entstehen, an denen eine Querstreifung entweder noch ihrer ganzen Länge nach, oder nur an den bauchigen Stellen oder auch hier nur an der Peripherie sichtbar ist. In den ampullenartigen Erweiterungen solcher atrophischer Fasern findet man recht oft eine Anhäufung von Muskelkernen bis zu 20 an der Zahl.

Ausser dieser einfachen beobachtete ich auch eine degenerative Atrophie, oder vielmehr einen degenerativen Zerfall von Muskelfasern; dabei quellen einzelne Fasern oder kleine Gruppen derselben ihrer

ganzen Länge nach, zumeist aber nur stellenweise auf, verdrängen dadurch die benachbarten Fasern und werden im Querschnitte rundlich; selten ist an solchen Fasern noch eine feine, oder verzerrte und dadurch dem Fladerschnitte eines Holzes nicht unähnliche Querstreifung wahrnehmbar, vielmehr sind diese Fasern homogen und glänzend, oft ist die Peripherie heller als das Centrum, welch letzteres nach der Weigert'schen Haematoxylinmethode (für das Nervensystem) sich schwarz färbt; die Reaction auf Amyloid gelingt nicht. Diese Degeneration leitet den gänzlichen Zerfall der Muskelfasern ein; innerhalb des Sarcolemmschlauches treten Zellen und Zellkerne in grosser Menge auf; ein kleiner Theil der Zellkerne entspricht nach Grösse und Form den Kernen von Wanderzellen, sie sind stets von einem hellen verschwommenen Hofe der degenerirten Substanz umgeben, oder liegen in Sprüngen und Rissen derselben. Ob diese Kerne ausgewanderten weissen Blutkörperchen angehören oder ob sie Muskelkerne sind, kann ich nicht entscheiden. Auf die Mannigfaltigkeit der Grösse und des Aussehens der Muskelkerne bei deren pathologischer Vermehrung weist auch W. Schaeffer\*) hin.

Ein bei weitem grösserer Theil der Muskelkerne ist grösser, oval, blasenförmig und von einem breiten, polygonalen, den Epithelien ähnlichen Zellkörper umgeben; oft befinden sich innerhalb eines solchen Zellkörpers 4—6 Kerne. Da diese grossen Zellen zumeist in Ausbuchtungen der degenerirten Muskelsubstanz liegen, erinnern sie sehr lebhaft an das Bild der lacunären Knochenresorption; die Grenze zwischen den Ausbuchtungen und den darin liegenden Zellen ist bald scharf, bald verwaschen, zuweilen ist die degenerirte Substanz dort aufgefaset. Ob die genannten Zellen zur Resorption der degenerirten Muskelsubstanz wirklich in einer näheren Beziehung stehen, muss unentschieden bleiben, sehr wahrscheinlich ist es aber, dass diese Zellen stark gewucherte Muskelkörperchen sind und gewiss ist es, dass zuletzt an Stelle der degenerirten Substanz nur mehr solche ein- und mehrkernige grosse Zellen und zwischen denselben hie und da kleinere Vacuolen zu finden sind. Ueber das weitere Verhalten dieser gewucherten Muskelkörperchen kann ich nichts Bestimmtes sagen, ich sah aber an Zupfpräparaten, dass sie in nächster Nähe der degenerirten Substanz polygonal oder rundlich, in einiger Entfernung von derselben aber länglich, spindelförmig sind.

\*) W. Schaeffer, Ueber die hist. Veränderungen der quergestr. Muskelfasern in der Peripherie von Geschwülsten. Virchow's Archiv 110. Bd. S. 443.

Die beschriebene Degeneration ist der bekannten wachstartigen in vieler Hinsicht recht ähnlich, ich kann sie aber nicht für identisch mit derselben betrachten. Sie unterscheidet sich von der wachstartigen Degeneration Zenker's\*) hauptsächlich durch die starke Wucherung der Muskelzellen, auch sah ich keine schollige Zerklüftung wie sie Zenker, noch einen körnigen Zerfall der degenerirten Substanz, wie ihn Wagener\*\*) angiebt; die Illustrationen des letzteren Autors (körnig zerfallende degenerirte Muskelsubstanz, Zellen an der Innenfläche des Sarcolemms), sowie die von Waldeyer\*\*\*) beschriebene und abgebildete Wucherung der Muskelzellen stimmen mit meinen Beobachtungen auch nicht überein.

Fr. Schultze beschreibt (l. c.) in dem von ihm untersuchten Falle Riesenzellen ähnliche Gebilde in den atrophischen Muskeln und betrachtet selbe als die letzten Reste der quergestreiften Muskelsubstanz. Im Obigen besprach ich zweierlei Gebilde, die mit Riesenzellen mehr oder weniger Aehnlichkeit haben, erstens jene Varicositäten der atrophischen Muskelfasern mit 10—20 Kernen, zweitens die gewucherten, mehrkernigen Muskelkörperchen; es entsprechen aber weder diese, noch die ersteren jenen von Schultze beschriebenen Gebilden; erstens jene ampullenartigen Erweiterungen der atrophischen Fasern nicht, weil sie immer (wenigstens an Zupfpräparaten) im Verlaufe verdünnter Muskelfasern gefunden wurden, und wenigstens an der Peripherie quergestreift sind, ferner sind sie kleiner und ihre Kerne sind nicht randständig, sondern im Centrum angehäuft; zweitens die gewucherten und mehrkernigen Muskelkörperchen nicht, weil sie minder kernreich sind, ausschliesslich innerhalb des Sarcolemms und immer um degenerirter Muskelsubstanz gefunden wurden.

Hier und da fand ich auch die von Martini†) beschriebene seröse oder röhrenförmige Atrophie; da ich sie stets nur in bereits bindegewebsreichen Muskeln beobachtete, scheint es mir nicht unwahrscheinlich, dass es sich hier um eine gehemmte Ernährung und Degeneration der axialen Theile der Muskelfasern handle in Folge der diese Fasern umgebenden Bindegewebswucherung. Häufiger, im Allge-

\*) Zenker, Ueber die Veränderungen d. willk. Muskeln bei Typhus.

\*\*) G. R. Wagener, Ueber das Verhalten der Muskeln im Typhus. Arch. f. mikr. Anat. 10. Bd.

\*\*\*) Waldeyer, Ueber die quergestr. Muskeln bei den Entzündungen etc. Virchow's Archiv 34. Bd.

†) Martini, Zur Kenntniss der Atrophia muscul. lipom. Zeitschr. für d. med. Wissensch. 41. Bd.

meinen aber doch selten, beobachtete ich eine körnige, der parenchymatösen ähnliche Degeneration der Muskelfasern mit Untergang der Querstreifung.

Die Muskelkerne fand ich in vielen atrophischen Muskelfasern vermehrt, 10—15 streptococcenartig an einander gereiht.

Endlich muss ich die in einigen Muskeln durch zahlreiche, theils an Querschnitten, theils an Zupfpräparaten angestellten Messungen erwiesene wahre Hypertrophie mancher Muskelfasern erwähnen; während ich an Muskeln im Anfangsstadium der Atrophie kaum mehr als 60  $\mu$  dicke Fasern fand, sah ich in einigen bereits stark atrophischen Muskeln Fasern von 80—117  $\mu$  im Durchmesser. Ich glaube, dieser Umstand spricht dafür, dass diese wahre Hypertrophie im Sinne Cohnheim's\*) als Ersatzhypertrophie und nicht nach Auerbach\*\*) als Anfangsstadium der Pseudohypertrophie aufzufassen ist.

Vom Bindegewebe der Muskeln (Perimysium internum) sei folgendes erwähnt; bei beginnender Atrophie sieht man in kleinen, oft nur 8—10 Muskelfaserquerschnitten entsprechenden Herden kleinzellige Infiltration, oder eine fibröse Verdickung des inneren Perimysiums ohne Kernreichthum; die Muskelfasern sind besonders in letzteren stets atrophisch. Das gewucherte Bindegewebe besteht aus feinen Fibrillen, die sich oft zu dicken, kleinwelligen Bündeln vereinigen; die Zahl der Bindegewebskerne ist sehr verschieden. Fettgewebe findet sich in den Anfangsstadien der Atrophie nicht; in hochgradig atrophischen Muskeln ist bald das faserige Bindegewebe, bald das Fettgewebe überwiegend; letzteres hält sich zumeist an die Gefässe, so dass die Fettzellen die kleineren Gefässe in ein- oder mehrfacher Reihe wie Perlschnüre begleiten.

Hier sei auch folgender eigenthümlicher Befund erwähnt; sowohl in stark als wenig atrophischen Muskeln fand ich dickwandige Bindegewebsscheiden, die auch in gesunden Muskeln vorkommen sollen, und die auch Fr. Schultze bei Pseudohypertrophie beobachtete; innerhalb solcher Scheiden befinden sich atrophische Muskelfasern (bis zu 15 an der Zahl) zuweilen mit Martini'scher Degeneration; durch die Weigert'sche Hämatoxylinfärbung gelang es mir immer, entweder im Innern der Scheide oder in deren Wand eingebettet

---

\*) Eulenburg und Cohnheim, Ergebnisse der anatom. Unters. eines Falles von sog. Muskelhypertr. Gesammelte Abhandlungen von J. Cohnheim. S. 87.

\*\*) Auerbach, Ein Fall v. wahrer Muskelhypertr. Virchow's Archiv 53. Band.

Nervenfasern, oder kleinere Nervenfaserbündel zu finden; manchmal ist das Lumen dieser Scheiden zum grössten Theil durch ein Netzwerk mit feineren oder gröberen Maschen und mit gequollenen Zellen ausgefüllt, welches lockerem, hydropischem Bindegewebe ähnlich ist. Abgesehen davon, dass ich mich von dem Vorhandensein solcher Bindegewebsscheiden in normalen Muskeln nicht überzeugen konnte, glaube ich, dass die Entstehung derselben mit der Atrophie zusammenhängt, und dadurch zu Stande kommt, dass sich um eine Gruppe atrophischer und bereits functionsunfähiger Muskelfasern, wie um einen fremden Körper, eine Bindegewebskapsel bildet; nur so kann ich mir einen ähnlichen Befund zwischen unveränderten Muskelfasern und in solchen Muskeln erklären, wo eine Bindegewebswucherung erst beginnt.

An den intramusculären Gefässen beobachtete ich ausser einer Verdickung der Adventitia häufig eine hochgradige Vermehrung der Endothelkerne, welche das Gefässlumen verengen und stellenweise neben einander keinen Platz finden, sondern sich dachziegelförmig über einander legen.

Die untersuchten Muskeln zeigten die oben allgemein beschriebenen Veränderungen in folgendem Masse. Der *M. supinator brevis*, *peroneus* und das *Thenar*, die makroskopisch normal erschienen (bloss der *M. peroneus* war blasser), zeigten den beschriebenen degenerativen Zerfall einzelner Muskelfasern oder Gruppen von solchen, ferner herdweise kleinzellige Infiltration oder Bindegewebswucherung mit atrophischen Muskelfasern dieser Herde; im *Peroneus* befindet sich ausserdem ein wenig Fettgewebe. Leider wurde von dem *Diaphragma* und den *Mm. intercostales*, da sie ein normales makroskopisches Aussehen hatten, zu mikroskopischen Zwecken nichts aufbewahrt. In dem *M. infraspinatus*, *M. obliquus* und *rectus abdominis*, *M. deltoideus* und *tibialis anticus*, die makroskopisch weisslich, stellenweise noch blass röthlich aussahen, sind die Muskelfasern bereits durch ein breites, stellenweise Fettgewebe enthaltendes *Perimysium internum* auseinander gedrängt und dadurch im Querschnitte nicht polyedrisch, sondern rund; es sind übrigens einzelne Partien fast ganz faserlos, während andere sich erst im Anfangsstadium der Atrophie befinden. Der degenerative Zerfall der Muskelfasern ist in den verschiedenen Muskeln in sehr verschiedenem Grade ausgesprochen, am besten sah ich ihn in den Bauchmuskeln. Entschieden hypertrophische Muskelfasern fand ich im *M. obliquus* und *rectus abd.* Von den im höchsten Grade atrophischen Muskeln (*M. trapezoides*, *serratus ant.*, *glutaeus max.*, *gastrocnemius*) bestand der *M. trapezoides* seiner grösseren



Hälfte nach aus Bindegewebe, die übrigen hauptsächlich aus Fettgewebe, in sämtlichen aber sind die Muskelfasern sehr spärlich eingestreut, und stellenweise solche gar nicht zu finden.

Ich gehe nun zur Beschreibung der durch die Untersuchung des Nervensystems gewonnenen Resultate.

In den kleinen intramusculären Nervenbündeln fanden sich kleinere oder grössere Gruppen von Rundzellen; in anderen, wo das Endoneurium bereits faserig verdickt ist, befinden sich auch stark gequollene Axencylinder, die an Zupfpräparaten und Längsschnitten stark varicös aussehen. Die Markscheide solcher Nervenfasern färbt sich mit Weigert's Hämatoxylin nur mehr schwach und undeutlich. In den höchstgradig veränderten intramusculären Nervenbündeln ist das Peri- und Endoneurium dermassen gewuchert, dass am Querschnitte ersteres zu letzterem in solchem Verhältnisse steht, wie die Iris zur mässig erweiterten Pupille, das ganze Bild aber einem obliterirten Glomerulus bei interstitieller Nephritis nicht unähnlich erscheint. Das verdickte Perineurium ist zumeist kernreich; das gewucherte Endoneurium besteht aus feinfaserigen, welligen Bindegewebsbündeln mit wenigen Kernen; zwischen diesen Bindegewebsbündeln sind hie und da, weit von einander, noch einige Nervenfasern sichtbar, die bald normal, bald verdünnt aussehen, manchmal aber einen gequollenen Axencylinder besitzen. Weigert'sche Hämatoxylinfärbung mit nachfolgender Tinction durch Safranin oder Magdalaroth machte diese Verhältnisse auf's schönste sichtbar. Als sehr wichtig muss ich hervorheben, dass die erwähnten Veränderungen durchaus nicht an allen Nervenbündeln eines Muskels beobachtet wurden, sondern dass vielmehr auch in solchen Muskeln, die die zuletzt genannten hochgradigen Veränderungen darboten, immer auch ganz normale Nervenfaserbündel angetroffen wurden.

Die grösseren peripheren Nervenstämmе (Plexus brachialis, N. circumflexus humeri, N. ischiadicus, gluteus inferior, peroneus profundus, tibialis posticus) zeigen ausser einer Verdickung des Endoneuriums kleine Herde kleinzelliger Infiltration, innerhalb deren keine normalen, sondern bloss sehr verdünnte Nervenfasern und kleine Lücken sichtbar sind, letztere offenbar verödeten Nervenfasern entsprechend. Kleinzellige Infiltration ist auch um manche Gefässe innerhalb der Nerven zu sehen. Es entspricht dieser Zustand vollkommen der chronischen interstitiellen Neuritis. Hinsichtlich des Grades dieser Veränderungen weichen die genannten Nervenstämmе von einander kaum ab; hingegen sind die verschiedenen Nervenfaserbündel eines

Stammes durchaus ungleich betroffen, und manche bieten ein ganz normales Aussehen dar.

Die vorderen Wurzeln des Rückenmarkes zeigten im Halstheile wenige gequollene Axencylinder, ferner einige (bloss wenigen Nervenfasern entsprechende) Herde sehr stark verdünnter Nervenfasern mit den bei den peripheren Nervenstämmen erwähnten kleinen Lücken und einer kleinzelligen Infiltration; diese Veränderung breitet sich im mittleren Dorsalmarke über mehr als die Hälfte des Querschnittes aus, die Rundzelleninfiltration ist bedeutend, normale Nervenfasern sind sehr spärlich vorhanden; Aehnliches, jedoch vielleicht in minderem Grade, findet sich in den Vorderwurzeln des oberen Lendenmarkes; in jenen der Lendenanschwellung ist bloss ein grosser Theil der Axencylinder bedeutend verdickt.

Das Rückenmark war (wie auch sämtliche Muskeln und Nerven) in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet, und benützte ich bei dessen Untersuchung theils Schnitte, die ohne weitere Behandlung des gehärteten Rückenmarkes in Glycerin untersucht wurden, theils wurden die Schnitte nach Nachhärtung mit Alkohol und Einbettung in Celloidin verfertigt, mit Weigert's Hämatoxylin oder mit Alaunwasserhämatoxylin und Eosin gefärbt; letztere Doppelfärbung ist zur Hervorhebung der Structurverhältnisse im Rückenmarke sehr geeignet.

Bei diesem Verfahren ergaben sich folgende abnorme Befunde im Rückenmarke. Im obersten Halstheile, und zwar im vorderen und lateralen Theile der Vorderhörner sind einige geschrumpfte, stark pigmentirte, fortsatz- und kernlose Ganglienzellen sichtbar. In der Halsanschwellung ist makroskopisch das lichte, wie rareficirte Centrum der Vorderhörner auffallend, in welchem unter dem Mikroskope eine später eingehender zu beschreibende Schrumpfung mancher Ganglienzellen zu beobachten ist. Im oberen Dorsalmarke sind makroskopisch die lateralen Theile der Vorderhörner besonders auf einer Seite sehr hell und durchscheinend; ihr mikroskopisches Verhalten gleicht dem im oberen Lendentheile zu beschreibenden, hier sei nur noch erwähnt, dass sich sowohl in der Umgebung dieser Herde als auch in der vorderen grauen Commissur und in der Basis der Hinterhörner mehrere Blutextravasate befinden. Im mittleren Dorsalmarke zeigte ein 3—4 Mm. langes Stückchen hochgradige Veränderungen, ich will daher drei Stellen dieses Stückchens beschreiben, und zwar eine untere ( $\alpha$ ), eine mittlere ( $\beta$ ) und eine obere ( $\gamma$ ).

Der untere Theil ( $\alpha$ ) zeigt im mittleren und seitlichen Theile der Vorderhörner, im basalen Theile der Hinterhörner, sowie in den seitlichen Pyramidensträngen Blutungen, die gewöhnlich Gefässe begleiten.

Einige grössere Arterien besitzen eine stark verdickte, homogene und glänzende Intima, deren Falten das Gefässlumen stark verengen. Der folgende mittlere Theil ( $\beta$ ) enthält zahlreiche Hämorrhagien im Centrum und hinteren lateralen Theile der Vorderhörner (an letzterer Stelle z. B. acht neben einander), an der Innen- und Aussenseite der Hinterhörner und in den Hintersträngen. Etwas weiter nach oben ist das rechte Vorderhorn und der angrenzende Theil der Vorderstränge vollständig zerstört; es befinden sich an ihrer Stelle ausgebreitete Blutungen mit zahlreichen erweiterten und geschlängelten Gefässen; in der zerstörten grauen Substanz sah ich keine Ganglienzellen mehr, an Stelle der zerstörten Vorderstränge liegen verdickte, zerfallende Axencylinder, Markscheiden und Markkugeln; eine ähnliche Destruction ergreift auch die vom Vorderhorne auswärts gelegenen Theile der Seitenstränge in Form einer Blutinfiltration zwischen den zerfallenden Nervenfasern. Weiter aufwärts fehlt der hintere Theil der rechten Vorderstränge ganz, so dass das hier bloss in seinem vordersten Theile defecte rechte Vorderhorn medialwärts sinkt und im vorderen Sulcus longitud. die weichen Häute berührt. In selber Höhe sind auch die Seitenstränge lateralwärts vom rechten Vorderhorn, der Kopftheil des rechten Hinterhornes und die benachbarten Seitenstränge sowie der mittlere Theil der Hinterstränge zerstört; ausserdem befinden sich kleine Blutungen überall zerstreut. Die Zerstörung wird aufwärts immer bedeutender und greift auch auf die linke Seite über, dort, wo sie ihr Maximum erreicht, ist mit Ausnahme des vordersten Theiles des linken Vorderhornes sämtliche graue Substanz und der vordere Drittheil der Hinterstränge zerfallen. Im oberen Theile ( $\gamma$ ) verlieren sich die hochgradigen Zerstörungen, auch erscheint hier wieder der Vorderstrang an der medialen Seite des rechten Vorderhornes, welches wieder seine normale Lage annimmt. In den Gefässwänden des mittleren Dorsalmarkes ist eine starke Infiltration zu beobachten.

An Schnitten vom unteren Dorsaltheile war der hintere und äussere Theil der Vorderhörner zwar auch licht und durchscheinend, ich konnte aber hier keine besonderen Veränderungen der Ganglienzellen wahrnehmen, sah aber im vorderen Theile der Vorderhörner geschrumpfte, nicht scharf contourirte, oft mit Pigmentkörnern gefüllte, ferner solche Ganglienzellen, deren Kerne mit Pigment gefüllt und unregelmässig gestaltet sind. In den seitlichen Pyramidenbahnen befinden sich viele Nervenfasern mit verdicktem Axencylinder, in den Hintersträngen aber kleine Lücken mit excentrisch gelegenen Axencylinder.

Das nun zu besprechende obere Lendenmark weist, abgesehen von den im mittleren Dorsalmarke gefundenen Destructionen, in den Vorderhörnern die ausgesprochensten Veränderungen auf; an seinen Schnitten ist makroskopisch das hellere Aussehen der centralen und lateralen Theile der Vorderhörner auffallend. In diesen Theilen zeigt sich unter dem Mikroskop um die Gefässe eine breiter, aus einem feingranulirten Maschenwerke bestehender Hof ohne Nerven Elemente, stellenweise mit wenigen weissen und rothen Blutkörperchen; die Ganglienzellen sind theilweise zu kleinen rundlichen, mit groben Pigmentkörnchen gefüllten Schollen geworden, die einem Kern oder Kernkörperchen nicht mehr erkennen lassen, und die zumeist von weiten Lücken umgeben sind. Diese Schrumpfung der Zellen ist umsomehr auffallend, da sich oft in ihrer unmittelbaren Nähe wohlerhaltene, grosse Ganglienzellen befinden; in einigen der geschrumpften Zellen sah ich einen homogenen, stark glänzenden, wie eine Vacuole aussehenden Kern. Ob in der genannten Partie der Vorderhörner die Gliazellen vermehrt sind oder nicht, könnte ich mit Gewissheit nicht aussprechen, zweifellos ist aber, dass ein- und zweikernige Gliazellen mit ihren Fortsätzen so deutlich und in solcher Zahl wahrzunehmen sind, wie man dies in der grauen Substanz eines normalen oder auch an anderen Stellen dieses Rückenmarkes nicht sehen kann; ferner ist das Nervenfasergeflecht hier weniger dicht, die Fasern selbst schwächer gefärbt, oft verdickt und geschlängelt. Der vordere Theil der Vorderhörner zeigt keine wesentlichen Veränderungen, dennoch finden sich auch hier geschrumpfte, rundliche, fortsatzlose, von weiten Räumen umgebene Ganglienzellen. Im hintersten Theile der Vorderhörner sowie in der Basis der Hinterhörner sah ich an allen Schnitten dieses Segmentes kleinere Blutungen. Die Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen sind grössten Theils unverändert, manche sind aber auch hier entschieden zu kernlosen, mit grobgranulirtem Pigment erfüllten, untingirten Schollen geschrumpft.

Als einen durchaus nicht pathologischen, jedoch interessanten Befund will ich eine kleine Gruppe rundlicher Ganglienzellen, weit medialwärts von der Clarke'schen Säule, in Mitte der Hinterstränge einer Seite erwähnen; es ist dies offenbar eine während der Entwicklung von der Clarke'schen Säule abgeschnürte Zellengruppe; ihre Ausbreitung in senkrechter Richtung ist nicht gross, da ich sie nur an einigen Schnitten sah.

In der weissen Substanz, mit Ausnahme der hinteren Hälfte der Hinterstränge, fallen kleine Lücken auf, verdickte Markscheiden, in denen zumeist excentrisch, verdickte Axencylinder liegen; entschieden

verdickte Axencylinder sind in grösserer Menge nur in den seitlichen Pyramidenbahnen sichtbar.

Die Lendenanschwellung zeigte ähnliche Veränderungen wie das eben beschriebene obere Lendenmark; auch hier befinden sich in den Vorderhörnern Blutungen, wenn auch in geringerer Zahl.

Die in den Muskeln beobachteten Veränderungen entsprechen im Ganzen den bei der Pseudomuskelhypertrophie beschriebenen; die Veränderungen im Rückenmarke und in den vorderen Wurzeln sind degenerativer Natur; das Hervortreten der Gliazellen in ersterem, sowie das Auftreten von Infiltrationszellen in letzterem scheint nur eine Folge der Atrophie der Ganglienzellen, resp. der Nervenfasern zu sein; ebenso sind nach meinem Erachten die zahlreichen Blutungen im Rückenmarke hauptsächlich Folge der Atrophie der Nervelemente und des dadurch verringerten Widerstandes der die Gefässe umgebenden Gewebe; daraus erkläre ich mir das Vorkommen der Blutungen in der Nähe von atrophischen Herden sowie die starken Gefässerweiterungen und Blutungen an jenen Stellen des mittleren Dorsalmarkes, wo die Nervelemente gänzlich untergegangen sind. In den intramusculären Nerven und in den vorderen Wurzeln des Rückenmarkes glich der Process ganz der chronischen interstitiellen Neuritis.

Ich gehe nun an die Erörterung der Frage, wie dieser Fall aufzufassen sei. Da ich die myopathische Natur der Pseudohypertrophie nicht bezweifle, will ich auch den alten Streit nicht erneuern; auch bin ich nicht geneigt, die eingehenden pathologischen Veränderungen im Nervensysteme meines Falles für unwesentlich und secundär aufzufassen, ich halte vielmehr die Veränderungen des Nervensystems für das Wesentliche, somit diesen Fall von Muskelatrophie für neuropathisch. Dieser Annahme entspricht die Ausbreitung und zum grossen Theile der Grad der Veränderungen am Muskel- und Nervensystem. Sowie die Muskeln am ganzen Stamm und an sämtlichen Extremitäten mehr oder weniger hochgradige Veränderungen aufweisen, ebenso war das Rückenmark seiner ganzen Länge nach, ebenso sämtliche Nervenstämmen und vorderen Nervenwurzeln krankhaft verändert. Entsprechend der hochgradigen Entartung der Beckenmusculatur und der meisten Muskeln an den unteren Extremitäten, waren hier die Abnormitäten im Lendenmarke (und besonders in dessen oberem Theile) sowie in dessen vorderen Wurzeln auch am meisten ausgesprochen; nur im Hals- und oberen Dorsalmarke hätte man nach den Muskeln

zu urtheilen, stärkere Veränderungen erwartet. Die zuerst vorhandene, später aber fehlende Entartungsreaction kann wohl weder für noch gegen die ausgesprochene Ansicht nicht geltend gemacht werden; ebenso wenig kann der der Pseudohypertrophie entsprechende Muskelbefund gegen die spinale Natur der Atrophie beweisen, und Friedreich scheint Recht zu haben (nämlich nur die Muskeln betreffend), wenn er in der Pseudohypertrophie eine durch eine gesteigerte Intensität der Krankheitsanlage und durch gewisse Besonderheiten des kindlichen Alters modificirte Form der progressiven Muskelatrophie sieht; bei erwiesener spinaler Natur der progressiven Muskelatrophie (im engeren Sinne) muss ich für meinen Fall Friedreich's Ansicht vollkommen theilen und annehmen, dass es eine spinale Muskelatrophie giebt, wo die Muskeln in Folge der durch die Jugend gegebenen gesteigerten Ernährung eine der Pseudohypertrophie ähnliche Veränderung erleiden. Ob von den als Pseudohypertrophie mit Veränderungen im Rückenmarke beschriebenen Fällen einige in solchem Sinne aufzufassen sind, ist schwer ersichtlich, da, wie bereits erwähnt, die in einigen Fällen beschriebenen pathologischen Veränderungen des Rückenmarkes bei einer Nachprüfung entschieden in Abrede gestellt wurden, in anderen aber die Geringfügigkeit der am Nervensystem gefundenen Abnormitäten den ausgebreiteten Muskelschwund durchaus nicht erklären liess.

Fr. Schultze bespricht in seinem citirten Werke in der von ihm aufgestellten vierten Gruppe unter dem Titel „Fälle von Muskelschwund mit geringfügigen Symptomen von Seite des Nervensystems und geringfügigen Degenerationen im centralen Nervensysteme“ zwei für meine Ansicht wichtige Fälle; in dem einen von Erb und Schultze (Dieses Archiv IX. Bd.) veröffentlichten Falle werden in der Hals- und Lendenanschwellung das stärkere Hervortreten der Deiters'schen Zellen und gewisse Veränderungen der Ganglienzellen erwähnt, in den Muskeln Hypertrophie und Vacuolisirung der Fasern beschrieben; Nerven und Rückenmarkswurzeln wurden normal befunden; der zweite Fall ist Kahler's\*) Fall, bei dem im Nervus thoracicus longus eine Degeneration der Nervenfasern, im unteren Cervicalmark aber Atrophie und Pigmentdegeneration der Ganglienzellen beobachtet wurde; die vorderen Wurzeln waren auch hier normal. Beide Fälle glichen klinisch in vielen Stücken der juvenilen Form (Erb). Es scheinen diese Fälle dafür zu sprechen, dass die verschiedenen, derzeit als

---

\*) Kahler, Ueber die progressiven Amyotrophien. Zeitschr. für Heilkunde, 1884.

myopathisch bezeichneten Muskelatrophien die ihnen gezogenen Grenzen nicht immer respectiren, dass sie vielmehr ähnliche klinische Bilder vorstellend verschiedenen Ursprunges sein können, und dass das anatomische Verhalten der Muskeln für die eine oder die andere Natur der Atrophie nicht massgebend ist, und wenn Kahler nicht umhin kann, für seinen erwähnten Fall einen spinalen Ursprung anzunehmen, so muss ich unseren Fall zufolge der erheblichen Veränderungen am Nervensysteme in weit höherem Grade als einen solchen gelten lassen. Durch sorgsame anatomische Untersuchungen werden gewiss ähnliche Fälle bekannt werden, ob sie aber dieselbe Deutung erfahren werden, wie der unserige, d. h. ob sie einen Beweis der spinalen Natur mancher jetzt als myopathisch betrachteten progressiven Muskelatrophien liefern werden, oder ob man Ursache haben wird, die gefundenen Veränderungen des Nervensystems als secundäre aufzufassen, steht dahin.

Zum Schlusse sei noch in Kürze Einiges über die Mikrophotogramme und ihre Verfertigung erwähnt, da die Abbildungen nach Photogrammen gezeichnet wurden. Sowie die Mikrophotographie zur Herstellung von Abbildungen der verschiedenen, oft einander äusserst ähnlichen Mikroorganismen von Koch über alle anderen Abbildungen gerühmt wird, und zu dem genannten Zwecke bereits vielorts angewendet wird, ebenso scheint sie sich zu einem wichtigen Hilfsmittel der Histologie, namentlich der pathologischen Histologie auszubilden, und es dürften gute photographische Illustrationen besonders in streitigen Fragen allen anderen Abbildungen vorzuziehen sein. Ein gutes Photogramm zeigt oft weniger, nie aber mehr, als was mit dem Mikroskope sichtbar. Wenn Fr. Schultze in jenen Abbildungen, die Pekelharing seiner Beschreibung eines Falles von Rückenmarkserkrankung bei Pseudomuskelhypertrophie nichts Abnormes findet, so muss man ihm unbedingt beistimmen, die Abbildungen stellen wirklich ein normales Rückenmark vor; wenn ferner Pekelharing in seiner Erwiderung auf Schultze's Bemerkungen sagt „Abbildungen, photographische vielleicht ausgenommen, können selbstverständlich nie mehr geben, als eine Illustration des Mitgetheilten“, so spricht er damit zu Gunsten der Photogramme über nichtphotographische Abbildungen ein sehr abfälliges Urtheil aus.

Ich bediente mich in diesem Falle der Mikrophotographie, damit die beschriebenen Veränderungen des Nervensystems nicht in Frage gestellt werden können und wollte, dass „das Mitgetheilte eine Illustration der Photogramme“ sei.

Die Aufnahme der Bilder geschah mit einem möglichst einfachen

Apparate, mit Zeiss'schen Projectionslinsen; als Ocular dienten theils Zeiss'sche Apochromate, theils Verick'sche Systeme; ausser dem Sonnenlichte bedienten wir uns des elektrischen Glühlichtes und starker Petroleumlampen; alle diese Apparate und Vorrichtungen zur Beleuchtung stellte mir Herr Privatdocent Dr. Iszlai zur Verfügung, wofür ich ihm hier Dank spreche. Die Einstellung und Aufnahme der Bilder besorgte ich selbst, das Hervorrufen und Copiren übernahm mein Freund Dr. B. Herrmann.

Die Präparate, von denen die Aufnahme geschah, waren nur zum Theile mit Bismarkbraun gefärbt, da ich mich zum Zwecke der Untersuchung der Hämatoxylin-Eosin- und der Weigert'schen Hämatoxylin- und Saffranin-Färbung bediente, und die Erfahrung machte, dass auch diese Färbungen zur Photographie geeignet sind.

### Erklärung der Abbildungen. (Taf. VIII.)

Fig. 1. Längsschnitt aus dem Musc. obliq. ext. abdom. a. normale Muskelfaser; b. degenerirte Muskelfaser; c. grosse, vierkernige Zelle in einer Ausbuchtung der degenerirten Muskelsubstanz; c'. eine ähnliche zweikernige Zelle, umgeben von vielen einkernigen, alle an Stelle einer zerfallenen Muskelfaser; d. kleine Kerne, umgeben von einem hellen Hof der degenerirten Substanz; e. kleine Blutgefässe, um dieselbe kleinzellige Infiltration.

Fig. 2. Querschnitt eines intramusculären Nervenastes aus dem Musc. trapezoides; a. stark verdicktes Perineurium mit zahlreichen Kernen; b. noch erhaltene, aber verdünnte Nervenfaser; c. faserig verdicktes, kernarmes Endoneurium.

Fig. 3. Querschnitt einer vorderen Wurzel des Lendenmarkes. a. normaler Axencylinder; b. stark verdickter Axencylinder.

Fig. 4. Querschnitt des oberen Lendenmarkes, centraler Theil eines Vorderhornes. a. normale Ganglienzelle; b. atrophische Ganglienzelle mit undeutlichen Fortsätzen; c. geschrumpfte Ganglienzelle, deren Kern und Kernkörperchen noch sichtbar; d. atrophische Nervenzelle mit Pigmentkörperchen; e. geschrumpfte, kern- und fortsatzlose Ganglienzelle von einem weiten Raum umgeben.



Fig. 1.

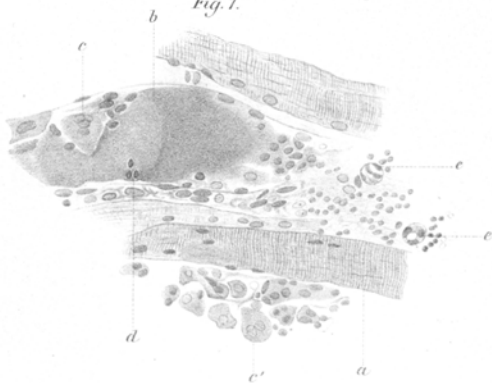


Fig. 3.

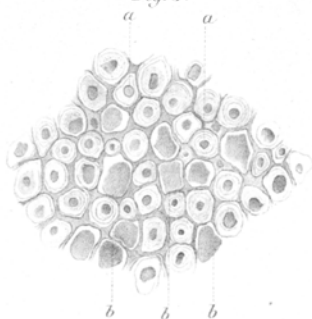


Fig. 2.

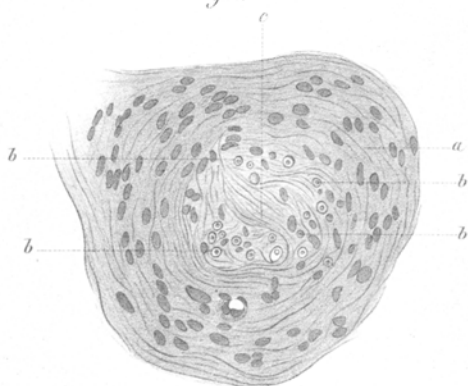


Fig. 4.

