III. Aus der chirurgischen Klinik des Herrn Prof. Dr. Julius Wolff zu Berlin.

Ueber einen Fall von congenitaler Makroglossie, combinirt mit allgemeiner wahrer Muskelhypertrophie und Idiotie.⁹⁾

Von Dr. Franz Bruck, Arzt in Berlin.

In der Klinik des Herrn Prof. Wolff kam vor einiger Zeit ein Fall von Makroglossie zur Beobachtung, der durch seine merk-

¹⁾ Scriba, Beitrag zur Aetiologie der Myositis acuta. Deutsche Zeitschrift f. Chir. Bd. 22.

²⁾ Leyden, Ueber Poliomyelitis und Neuritis. Zeitschrift für klin. Medicin Bd. I.

³⁾ Zeitschrift für klin. Medicin. Bd. XV.

⁴⁾ Note sur un cas d'atrophie musculaire protopatique. Progrès méd. 1878. No. 45.

⁵⁾ Idiopathische subacnte Muskellähmung mit Atrophie. Centralblatt für Nervenheilkunde 1879. No. 5.

⁶⁾ Eichhorst, Neuritis acuta progressiva. Virchow's Archiv Bd. 69.

⁷⁾ Deutsche Militärärztliche Zeitschrift 1888. Heft 2 u. 3.

⁸⁾ Archiv für Psychiatrie. Bd. XVIII. Heft 3.

⁹⁾ Eine kurze Mittheilung über den vorliegenden Krankheitsfall ist bereits von Herrn Dr. Kann, damaligem Assistenzarzt der Wolff'schen Klinik, der Freien Vereinigung der Berliner Chirurgen in der Sitzung vom 13. Februar 1888 gemacht worden.

würdige Combination mit zwei anderen Krankheitszuständen ein besonderes Interesse erregt. Der Fall war nämlich einerseits mit Idiotie combinirt, andererseits mit einer hochgradigen allgemeinen Muskelhypertrophie, welche letztere durch eine ohne Analogon in der Litteratur dastehende Eigenartigkeit ihrer Erscheinungen schon für sich allein unsere Aufmerksamkeit in hohem Maasse in Anspruch zu nehmen geeignet ist.

Mit gütiger Erlaubniss des Herrn Prof. Wolff theile ich im Folgenden den Fall mit:

Hedwig W., 10 Monate alt, wurde am 5. November 1886 behufs Operation der congenitalen Makroglossie der Klinik zugeführt. Das Kind stammt von körperlich und geistig gesunden Eltern. Es war bereits zweimal, vor zwei und vor fünf Monaten, angeblich an „Lungenentzündung“ erkrankt gewesen. Die Zunge ragte beständig als dicker blaurother Wulst weit aus dem Munde hervor. Der Processus alveolaris des Unterkiefers stand etwas horizontal geneigt. Respiration und Nahrungsaufnahme waren in hohem Maasse behindert.

Am 7. November 1886 excidirte Herr Prof. Wolff in der Narkose bei herabhängendem Kopfe einen verticalen und einen horizontalen Keil aus der Zunge. Der Blutverlust war unter Anwendung der methodischen Compression ein sehr geringer.

Der unmittelbare Erfolg der Operation war ein durchaus erwünschter. Das Athmen und Schlingen war vollkommen frei geworden. Der Wundverlauf war fieberlos. Nach 14 Tagen konnte das Kind anscheinend geheilt entlassen werden.

Sechs Monate nach der Operation, im Mai 1887, wurde das Kind wieder in die Klinik gebracht. Der Mund desselben stand nach Angabe der Mutter seit kurzer Zeit wiederum offen; die Zunge ragte zwar nicht wieder aus dem Munde hervor, aber sie war auf's neue nicht unerheblich in die Dicke und Breite gewachsen. Hierdurch waren wiederum neue Athmungs- und Schlingbeschwerden verursacht worden.

Eine Wiederholung der Operation hielt Herr Prof. Wolff nicht für rathsam, da die Gefahr immer erneuter Recidive bestand. Uebrigens konnte zu dieser Zeit der idiotische Zustand des Kindes sicher festgestellt werden. Der Gesichtsausdruck war stumpf und blöde; das Kind zeigte sich vollkommen theilnahmlos und gleichgiltig gegen alles, was man mit ihm vornahm.

Bei Gelegenheit der Untersuchung eines enorm grossen, beim Schreien um mehr als 4 cm vor dem Niveau der Bruchpforte hervortretenden Nabelbruchs, mit dem das Kind behaftet war, constatirte jetzt Herr Prof. Wolff folgenden Befund.

Das Kind erinnerte durch sein Aussehen an das eines Athleten (Fig. 1 und 2, p. 299)¹⁾. Die Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten sprangen schon im ruhenden Zustande, viel mehr natürlich noch bei allen Bewegungen, die das Kind ausführte, wie bei einer Herculesstatue als scharf umschriebene Wülste mächtig hervor. Alle diese Wülste waren von überaus derber, bretthart harter Consistenz. Dabei war — ein höchst seltener Contrast zu dieser Beschaffenheit der Muskeln — die Haut des ganzen Körpers greisenhaft dünn und atrophisch. Der Panniculus adiposus war fast vollkommen geschwunden. Während man also auf den ersten und flüchtigen Blick glauben konnte, es mit einem ausnehmend wohlgenährten und kräftigen Kinde zu thun zu haben, ergab die Prüfung der Haut und des Fettpolsters, dass der Ernährungszustand des Kindes thatsächlich ein überaus elender war, und dass nur die krankhafte Muskelvergrößerung den höchst kümmerlichen Allgemeinzustand verdeckte.

Unter den hypervoluminösen Muskeln waren ganz besonders stark entwickelt der M. deltoideus, biceps brachii, die Wadenmuskulatur, die Flexoren und Auswärtsroller des Oberschenkels, die Recti abdominis, die Mm. sacrolumbales und longissimi dorsi und die Muskulatur des Kinns.

Der Kopfumfang betrug oberhalb der Ohren 41 cm, der Halsumfang 31, der Brustumfang in der Höhe der 3. Rippe 43, der Bauchumfang, in der Höhe des Nabels gemessen, 47 cm. Der Umfang des oberen Drittels des Vorderarms 14, derjenige des Oberschenkels zwischen mittlerem und oberem Drittel 22, der Wadenumfang 16 cm. Von diesen Maassen sind besonders der Hals- und der Bauchumfang durch ihre Grösse am auffallendsten.

Es bestanden übrigens bedeutende Spasmen der Extremitätenmuskeln, hauptsächlich im Deltoideus und den Auswärtsrollern des Oberarms, in den Flexoren des Vorderarms und der Hand, in den Muskeln an der Aussenseite des Beckens und des Oberschenkels und in den Wadenmuskeln. — Auch die Nackenmuskulatur war starr und contrahirt. Das Kind lag beständig mit nach hinten gezogenem Kopf und in die Höhe gehobenen Armen bei etwas flektirten Ellenbogengelenken da.

Die oberen Extremitäten waren von auffälliger Kürze.

Ueber die Excursionsweite der activen Beweglichkeit in den Gelenken liess sich nichts Genaueres feststellen. Passiv konnte man wegen der bestehenden Muskelcontractionen nur mit einiger Gewalt die starken Widerstände, die den Bewegungen in den Gelenken und besonders in den Ellenbogengelenken entgegengesetzt wurden, überwinden. War es gelungen, so bemerkte man — am besten am Biceps —, wie die vorher gespannten Muskeln plötzlich in Erschlaffung übergingen.

Die mechanisch erregte Contractilität der Muskeln war nirgends gesteigert, ebensowenig die der Nervenstämmen. Die Hautreflexe waren nicht verstärkt. Von den Sehnenreflexen war das Kniephänomen etwas erhöht. Patellarcloonus und Fussclonus bestand nicht. Der Bicepsreflex war leicht, der Tricepsreflex schwerer hervorzurufen.

Die elektrische, von Herrn Prof. Dr. A. Eulenburg ausgeführte Untersuchung war durch die mannichfachen Muskelspannungen und willkürlichen

¹⁾ Die Zeichnungen sind von Herrn Eyrich unter Zuhilfenahme von Photographieen nach der Natur angefertigt.

Bewegungen des Kindes, welche die durch den elektrischen Reiz bedingten Zuckungen nicht aufkommen liessen, in hohem Maasse erschwert. Sie ergab Folgendes:

Keine abnorme faradische und galvanische Muskel- und Nervenregbarkeit. Dieselbe war jedenfalls nicht gesteigert, eher noch etwas herabgesetzt. Ferner zeigte sich keine qualitative Veränderung, wie Entartungsreaction. Der Befund der elektrischen Prüfung war also fast ganz normal.

Die Schmerzempfindlichkeit war augenscheinlich herabgesetzt.

Hörfähigkeit, Geschmacksempfindung und Geruch schienen gar nicht oder kaum vorhanden zu sein.

Die Kiefer waren noch vollkommen zahnfrei.

Die Leber intact. Die Knochen nicht verdickt. — Die mikroskopische Untersuchung des Muskelgewebes bestätigte durchaus den intra vitam constatirten Befund.

Der hier mitgetheilte Krankheitsfall fesselt in mannichfachen Beziehungen unsere Aufmerksamkeit, und zwar:

1. Durch die Seltenheit des mikroskopischen Befundes der Makroglossie.

2. Dadurch, dass der Fall sich den bisher nur sehr spärlich in der Litteratur bekannt gewordenen Fällen von wahrer Hypertrophie der Skelettmuskulatur anreihet, und dass er unter

Figur 1.

Figur 2.

Die mikroskopische Untersuchung des durch die Operation entfernten Zungentheiles und eines behufs der Diagnose excidirten Muskelstückchens aus dem Deltoideus ergab, dass beiderlei Schnitte nur aus Muskelgewebe bestanden und nirgends eine pathologische Wucherung von interstitiellem Binde- und Fettgewebe zeigten. Die Querstreifung der Muskelfasern trat sehr deutlich hervor, war durchaus intact; nirgends boten die letzteren Zeichen von Zerklüftung. Es waren also keine degenerativen Prozesse an den Muskelfasern nachweisbar. Die Muskelkerne erschienen namentlich in den mit Haematoxylin gefärbten Zungenschnitten exquisit scharf und waren in beträchtlicher Menge vorhanden. Zwischen den einzelnen Muskelbündeln zeigten sich, insbesondere an den Zungenpräparaten, etwas breite Spalten, in denen jedoch nichts abnormes zu bemerken war. Die Form dieser Spalten entsprach nicht derjenigen ectatischer Lymphräume; es fehlte das die Wände der cystoiden Hohlräume auskleidende charakteristische platte Endothel. Die Lücken müssen daher als künstlich bei der Behandlung der Präparate entstanden angesehen werden, und die Schnitte machten demgemäss durchaus den Eindruck von normalem Muskelgewebe.

Wir konnten demnach an der Zunge ein Lymphangiom und an der Skelettmuskulatur eine Pseudohypertrophie ausschliessen. Da nun aber ein pathologischer Vergrößerungszustand an beiden Theilen vorlag, so konnte derselbe nur auf eine wahre Hypertrophie der Muskelsubstanz zurückzuführen sein. So stand jedenfalls durch den negativen Nachweis, dass an den Schnitten nichts Pathologisches zu finden war, der Charakter einer wahren Muskelhypertrophie im weiteren Sinne hinlänglich fest.

Im August 1887 trat, nachdem die Kräfte des Kindes infolge mangelhafter Ernährung und infolge des Respirationshindernisses sehr abgenommen hatten, eine Pneumonie ein, die in wenigen Tagen zum Exitus letalis führte.

Die von Herrn Dr. Jürgens ausgeführte Section ergab, abgesehen von den gewöhnlichen Veränderungen an den Lungen, im wesentlichen folgendes:

Gehirn und Rückenmark waren für die makroskopische Betrachtung ohne Abnormität, nur die Gyri des Hirns waren etwas schmal. Die mikroskopische Untersuchung, besonders des Rückenmarks, zeigte nichts Pathologisches. — Es bestand eine colossale Hypertrophie der Skelettmuskeln (nur die Glutaeen waren etwas dünn), sowie der Muskulatur des Darms, der auffallend dickwandig und weit war. Die Wand des Oesophagus war ebenfalls etwas verdickt. — Das Herz war sehr klein, also ohne Hypertrophie der Muskulatur.

diesen wenigen Fällen von wahrer Muskelhypertrophie noch wieder eine besondere Stellung einnimmt, insofern sich in demselben die Muskelhypertrophie auf den ganzen Körper, und nicht bloss, wie in den übrigen Fällen, auf die Extremitäten erstreckte.

3. Dadurch, dass sich hier die Makroglossie und allgemeine Muskelhypertrophie — wie dies bisher noch in keinem Falle beschrieben worden ist — bei demselben Individuum mit einander combinirten, und dass sich zugleich der innere Zusammenhang zwischen beiden mit einander combinirten Affectionen nachweisen lässt; und endlich

4. Durch das Hinzutreten der Idiotie zu jenen beiden Krankheitserscheinungen und durch die Möglichkeit des auch hier wieder mit der allergrössten Wahrscheinlichkeit zu führenden Nachweises, dass die betreffende Trias von Erscheinungen, die Idiotie, die Makroglossie und die allgemeine wahre Muskelhypertrophie nicht zufällig neben einander vorgekommen sind, dass vielmehr die dreierlei Erscheinungen in gegenseitigen inneren und ursächlichen Beziehungen stehen.

Was zunächst den mikroskopischen Befund der Makroglossie betrifft, so haben bekanntlich die bisherigen mikroskopischen Untersuchungen in den einzelnen Fällen von Makroglossie sehr verschiedenartige Ergebnisse geliefert.

Da bei der Zuverlässigkeit der einzelnen Untersucher ein Irrthum in der Deutung ihres mikroskopischen Befundes auszuschliessen ist, so müssen wir vor der Hand annehmen, dass jene im Folgenden kurz zu schildernden Arten von Makroglossie sämmtlich vorkommen können, und dass es irrtümlich war, wenn einzelne Autoren die von ihnen beobachtete Art als die einzig mögliche ansehen zu müssen glaubten.

Die erste Art der Makroglossie ist die von Virchow¹⁾ und

¹⁾ Virch. Arch. Bd. VII p. 126.

später von Billroth, v. Volkmann,¹⁾ Winiwarter,²⁾ Arnstein³⁾ u. a. als Lymphangioma cavernosum beschriebene. Hierbei handelt es sich um eine beträchtliche Wucherung des die Muskulatur durchziehenden interstitiellen Bindegewebes mit secundärer Umwandlung desselben in Lymphräume. Daher hält Virchow auch die Makroglossie mitunter für eine „Art partieller Elephantiasis“ der Zunge. Auch v. Volkmann⁴⁾ veröffentlichte einen von C. Friedländer untersuchten Fall von „elephantiasischer Bindegewebsinduration“.

Eine etwas andere Auffassung hat G. Wegner,⁵⁾ der annimmt, dass es sich in den meisten Fällen um ein Lymphangioma simplex handelt. Nach diesem Autor beruht die Makroglossie nicht auf einer Neubildung von Lymphgefässen aus dem Bindegewebe, sondern wahrscheinlich im wesentlichen primär auf einer in Folge von Gefässverengung herbeigeführten Lymphstauung, die secundär eine passive Dilatation der praexistirenden Lymphcapillaren mit consecutiver Bindegewebsentwicklung zur Folge habe.

Zu diesen beiden Arten von Makroglossie, die die bei weitem grösste Mehrzahl der in der Litteratur veröffentlichten Fälle ausmachen, kommt als dritte Art „eine reine Hyperplasie sämtlicher die Zunge zusammensetzender Gewebe, somit auch der Muskeln“, wie sie sich in einem von H. Maas⁶⁾ mitgetheilten Falle vorfand. Hier handelte es sich um eine „vorwiegend linksseitige Hypertrophie der Zunge mit gleichzeitiger Hyperplasie der ganzen linken Körperseite“, also um eine „übergrosse Bildung“ einer ganzen Körperseite, um einen halbseitigen Riesenzwuchs, der sich nicht nur auf die Muskeln, sondern auf alle Gewebe, also auch auf die Knochen und die Haut erstreckte. Die Zunge in dem Maas'schen Falle war demnach nur „übergross“, wich aber in ihrer Structur in keiner Weise von der Norm ab.

Einen ähnlichen Zungenbefund, wie Maas, hat C. O. Weber⁷⁾ mitgetheilt. Hier war die Zunge ebenfalls zwar enorm entwickelt, aber der mikroskopische Befund war durchaus normal. Es stand nämlich mit einer „bedeutenden Entwicklung des intermuskulären Bindegewebes in gleichem Verhältniss die Dicke und Derbheit der Muskeln.“

Im Gegensatz zu den bisher besprochenen drei Arten handelt es sich endlich in einer vierten Reihe von Fällen, die von Bardeleben,⁸⁾ Buhl,⁹⁾ Busch¹⁰⁾ und Valenta¹¹⁾ veröffentlicht wurden, um eine wahre Muskelhypertrophie der Zunge. In dem von Bardeleben beobachteten, von Grohe beschriebenen Falle, „ergab die mikroskopische Untersuchung eine wahre Hypertrophie der Muskelfasern.“ Buhl fand die Querdurchmesser der Muskelbündel vergrössert, zugleich mit beträchtlicher Verdickung der Gefäss- und besonders der Nervenscheiden, während er eine Neubildung derselben nicht nachweisen konnte. Busch sah an einzelnen Stellen der Zunge überwiegend Muskeln, an anderen mehr Bindegewebe. Nach Valenta war in einem Falle von Makroglossie die Muskelmasse entschieden vermehrt. — Diesen seltenen Fällen schliesst sich — was den mikroskopischen Befund der vergrösserten Zunge anbetrifft — unser Fall an. Er unterscheidet sich von jenen Fällen nur dadurch, dass in den letzteren nicht zugleich, wie in dem unseren, eine Hypertrophie der Muskeln auch des übrigen Körpers vorhanden war, oder dass wenigstens eine solche, wenn sie etwa existirte, nicht bemerkt worden ist. Fehlte dieselbe in jenen Fällen in Wirklichkeit, so würde unser Fall auf Grund seiner Combination von jenen zu trennen und als eine besondere fünfte Art von Makroglossie aufzufassen sein.

Wir kommen zu dem zweiten Punkte der uns obliegenden Besprechung, zu der Betrachtung der Verhältnisse der in unserem Falle vorgefundenen wahren Hypertrophie der Skelettmuskulatur.

Die Zahl der bisherigen Beobachtungen von wahrer Muskelhypertrophie beträgt nur sieben. Zuerst hat Auerbach¹²⁾ einen Fall, später haben Berger¹³⁾ drei Fälle, und Benedict¹⁴⁾, Friedreich¹⁵⁾ und Krau¹⁶⁾ je einen Fall veröffentlicht. In sämtlichen

Fällen erstreckte sich die Hypertrophie nur auf die Muskulatur der Extremitäten, und zwar in den von Auerbach, Benedict, Friedreich mitgetheilten Fällen nur auf eine obere, in den drei Berger'schen Fällen nur auf eine untere Extremität, während sie sich in dem von Krau publicirten Falle bilateral und symmetrisch an beiden unteren und in geringem Maasse auch an den oberen Extremitäten zeigte. In letzterem Falle betraf die Dickenzunahme nicht sämtliche Extremitätenmuskeln in gleicher Intensität, sondern namentlich diejenigen des Unterschenkels, und hier war die Hypertrophie wiederum besonders an den Wadenmuskeln localisirt.

Diesen sieben Fällen reiht sich der unserige als der achte an; indessen handelt es sich hier um eine allgemeine, auch den Kopf und den Rumpf betreffende, wahre Muskelhypertrophie, die bei unserer Patientin jene merkwürdige, in der Litteratur ohne Analogon dastehende Athletengestalt des ganzen Körpers unter einer höchst atrophischen Haut hervorbrachte.

Es wird sich fragen, ob unser Fall dazu geeignet ist, zur Aufklärung der bisher noch ziemlich dunklen Verhältnisse der Muskelhypertrophien einen Beitrag zu liefern.

Man wird sich, in Anbetracht der grossen Spärlichkeit der bisherigen Beobachtungen nicht darüber wundern dürfen, dass bis jetzt eine Uebereinstimmung der Anschauungen über das Wesen der wahren Muskelhypertrophie noch nicht erzielt worden ist.

Während Friedreich¹⁾ die wahre Muskelhypertrophie für ein selbstständiges idiopathisches Leiden des willkürlichen Muskelsystems, für eine Erkrankung sui generis hält, halten sie Auerbach²⁾ und Berger³⁾ für das Anfangsstadium der Pseudohypertrophie, d. h. einer Muskeldystrophie mit vorwiegender Lipomatose der Muskeln. Unser Fall, der nach einer Beobachtung von über neun Monaten eine reine Muskelhypertrophie bis zum Tode geblieben ist — denn die mikroskopische Untersuchung post mortem ergab keine regressiven Prozesse an den voluminösen Muskelbündeln — spricht in hohem Grade für die Richtigkeit der Friedreich'schen Ansicht.

Ferner gehen die Meinungen der Autoren darüber auseinander, ob die wahre Muskelhypertrophie primär myopathischer Natur, oder ob der Sitz der Anomalie im Nervensystem zu suchen ist. Unser Fall spricht, wie wir weiter unten sehen werden, für die neurotische Genese.

Was den dritten Punkt der uns hier obliegenden Betrachtung betrifft, nämlich die Verhältnisse der in unserem Falle zum ersten Male zur Beobachtung gekommenen Combination der Makroglossie und der allgemeinen wahren Muskelhypertrophie, so drängt sich uns natürlich sofort die Frage nach der etwaigen inneren Zusammengehörigkeit der beiderlei Krankheitserscheinungen auf — mit anderen Worten —, die Frage, ob in unserem Falle die Makroglossie als blosse Theilerscheinung der allgemeinen Muskelhypertrophie aufzufassen ist.

Wir meinen nun, dass in der That aus der vollkommenen Gleichartigkeit des oben angeführten mikroskopischen Befundes, wie er an der Zunge und an der Skelettmuskulatur sowohl intra vitam als post mortem festgestellt wurde, der innere Zusammenhang der Makroglossie und der allgemeinen Muskelhypertrophie in ganz unzweideutiger Weise hervorgeht.

Man darf nach unserem Dafürhalten annehmen, dass sich vielleicht die Zahl ähnlicher Beobachtungen, durch die die Zusammengehörigkeit von Makroglossie und Hypertrophie der Skelettmuskulatur bestätigt werden könnte, bald vermehren wird. In unserem Falle hätte vielleicht die allgemeine Muskelhypertrophie übersehen werden können, wenn sich nicht zufällig bei der Nabelbruchuntersuchung die Gelegenheit sie aufzufinden, geboten hätte. Es lag, wenn ein Kind mit Makroglossie in die chirurgische Behandlung kam, bisher kein Anlass zur Untersuchung der Verhältnisse der Muskulatur des Körpers vor. Demnach wäre es wohl denkbar, dass vielleicht in einem oder dem anderen der mitgetheilten Fälle, in welchen es sich um eine reine Hypertrophie der Zungenmuskulatur handelte, die allgemeine Muskelhypertrophie des Skelets vorhanden gewesen und übersehen worden ist, namentlich in Fällen geringeren Grades.

Jedenfalls dürfte es nach der vorliegenden Mittheilung geboten erscheinen, in jedem Falle von reiner muskulärer Makroglossie eine genaue Untersuchung der übrigen Körpermuskulatur vorzunehmen. Von dem Ausfall dieser Untersuchung wird es, wie bereits oben angedeutet wurde, abhängen, ob jede reine muskuläre Makroglossie als Theilerscheinung allgemeiner Muskelhypertrophie aufzufassen ist, oder ob wir die mit allgemeiner Muskelhypertrophie combinirten Fälle als eine besondere fünfte Art der Makroglossie zu betrachten haben werden.

Wir kommen endlich zu dem vierten Punkte unserer Erörterungen, zu der Besprechung der Combination der beiderlei bisher

¹⁾ Handbuch von Pitha-Billroth, II. Bd. II. Abth. 1. Hälfte 1882.

²⁾ Langenb. Arch. Bd. 16.

³⁾ Virch. Arch. Bd. 54.

⁴⁾ Beiträge zur Chirurgie, Leipzig 1875.

⁵⁾ Langenb. Arch. Bd. 20.

⁶⁾ Langenb. Arch. Bd. 13.

⁷⁾ Virch. Arch. Bd. 7 u. Handbuch von Pitha-Billroth III. Bd. I. Abth. 2. Liefer. 1866 u. Handbuch von Pitha-Billroth II. Bd. II. Abth. 2. Hälfte 1882.

⁸⁾ Lehrbuch der Chirurgie 8. Aufl. Bd. III. 1881.

⁹⁾ Hecker u. Buhl, Klinik der Geburtshunde. Leipzig 1861 p. 323.

¹⁰⁾ Chirurgische Beobachtungen 1854 p. 35.

¹¹⁾ Oesterreichische Jahrbücher für Pädiatrik Bd. II. p. 35.

¹²⁾ Virch. Arch. Bd. 53 p. 234 u. 397.

¹³⁾ Dtsch. Arch. f. klin. Med. IX.

¹⁴⁾ Wiener med. Presse 1872 No. 9.

¹⁵⁾ Ueber progress. Muskelatrophie; über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

¹⁶⁾ Fall von wahrer Muskelhypertrophie. Dissert. Greifswald 1876.

¹⁾ l. c. ²⁾ l. c. ³⁾ l. c.

erwähnten Krankheitserscheinungen mit der Idiotie — einer Combination, die wiederum unseren Fall zu einem singulären stempelt —, und auch hier wieder zur Besprechung der Frage nach dem etwaigen innerlichen und ursächlichen Zusammenhange derselben mit der Idiotie.

Die Idee des Zusammenhanges der Makroglossie mit der Idiotie liegt von vornherein nahe, weil auch sonst öfters ein directes Zusammenvorkommen beider beobachtet worden ist. Bekanntlich ist es hauptsächlich eine Unterabtheilung der Idiotie, der Cretinismus, der ebenso, wie mit einer Hypertrophie der Schilddrüse, sich auch nicht selten mit Makroglossie combinirt.

Als weiterer Grund für die Annahme der inneren Zusammengehörigkeit der Makroglossie und der Idiotie in unserem Falle kommt hinzu der von R. v. Volkmann hervorgehobene Umstand, dass nach anderweitigen Erfahrungen im allgemeinen die Existenz neurotischer Formen von Makroglossie kaum abgewiesen werden kann. Herr v. Volkmann war in der Sitzung der Freien Vereinigung der Berliner Chirurgen am 13. Februar 1888 zugegen und bemerkte bei Gelegenheit der Mittheilung unseres Falles durch Herrn Dr. Kann, dass namentlich die genau halbseitigen Formen der Makroglossie, die event. in Verbindung mit halbseitiger Gesichtshypertrophie auftreten, die neurotische Natur derselben in unzweideutiger Weise erkennen lassen. Herr v. Volkmann hatte bei seiner Bemerkung namentlich zwei von ihm beobachtete und operirte, einen 4jährigen Knaben und ein 19jähriges Mädchen betreffende Fälle im Auge, deren — durch bewundernswerthe künstlerische Ausführung ausgezeichnete — Abbildungen er später Herrn Prof. Wolff übersandte, damit dieselbe sie in der darauf folgenden Sitzung der Freien Vereinigung demonstrire, was denn auch am 7. Mai 1888 geschehen ist.

Auch G. Lewin¹⁾ hat vier Fälle aus der Litteratur zusammengestellt, wo bei bestehender Hypertrophia facialis lateralis die eine Zungenhälfte hypertrophisch war.

In ätiologischer Beziehung interessant für die neurotische Genese ist übrigens noch ein, allerdings nicht ganz hierher gehöriger, von Berger²⁾ beschriebener und von G. Lewin³⁾ erwähnter Fall, in welchem sich bei einer 59jährigen, an sehr inveterirter Trigemineuralgie leidenden Frau nach dieser peripheren Nervenaffection eine bemerkenswerthe Hypertrophie der betreffenden Gesichtshälfte entwickelte, die sich nur auf die Weichtheile und besonders das Unterhautzellgewebe erstreckte.

Ebenso nahe wie für die Makroglossie liegt im vorliegenden Falle auch für die allgemeine Muskelhypertrophie die Idee des Zusammenhanges mit der Idiotie, einmal, weil auch schon vorher, wie wir gesehen haben, auf Grund der bis jetzt beschriebenen wenigen Fälle die Muskelhypertrophie von manchen Autoren nicht als primär myopathische, sondern als neurotische Affection aufgefasst worden ist, und zweitens, weil direkt das Zusammenvorkommen von Idiotie mit Muskelhypertrophie — in freilich sehr seltenen Fällen⁴⁾ — beobachtet wurde.

Hierzu kommt der Umstand, dass die Verbreitung der Missbildung über den ganzen Körper uns die Annahme örtlicher Ursachen abweisen lässt und auf eine centrale Genese hindeutet.

Auch die bei unserer Patientin vorhandenen Störungen im Bereiche der Sinnesorgane und die Muskelspannungen von der Art, wie sie bei manchen Psychosen constatirt wurden, sprechen für die Betheiligung des Cerebrum.

Dieser Annahme steht auch der Sectionsbefund, der in Bezug auf das Centralnervensystem ein negatives Resultat ergab, offenbar nicht entgegen.

Auf Grund der vorstehenden Betrachtung darf also angenommen werden, dass in unserem Falle zwischen den drei Affectionen, der Idiotie, Makroglossie und allgemeinen Muskelhypertrophie ein innerer ursächlicher Zusammenhang bestanden hat.

Vermuthlich wird sich, wenn in Zukunft die nöthige Beachtung diesen Dingen geschenkt wird, die Zahl analoger Fälle mehren.

Herr Professor Wolff ist bereits in der Lage gewesen, einen zweiten Fall zu beobachten, der dem hier genauer mitgetheilten in fast allen Punkten analog zu sein scheint.

Im Juni 1888 wurde die damals dreijährige Rosa H. wegen eines Nabelbruches der Wolff'schen Poliklinik zugeführt. Die Mutter des Kindes theilte mit, dass dasselbe am 26. August 1886 von Herrn Dr. Fehleisen an der Zunge operirt worden sei. Es ergab sich, dass es sich um jenen Fall von angeborener Makroglossie handelte, über den schon Fehleisen⁵⁾ und nach ihm Bendix⁶⁾ berichtet haben, und welcher dadurch hohes Interesse darbietet, dass Fehleisen hier zum ersten Male zur Beseitigung der Makroglossie die Ligatur beider Arteriae linguales mit günstigem Erfolge vornahm.

Mit gütiger Erlaubniss des Herrn Dr. Fehleisen geschieht im Folgenden die Publication des Ergebnisses der Untersuchungen der Herren Professoren Wolff und Eulenburg.

Rosa H., am 15. Juni 1885 geboren, stammt von gesunden Eltern ab. Bei Gelegenheit der Untersuchung der Nabelhernie wurde eine allgemeine, sich über den Rumpf und die Extremitäten erstreckende, mehr oder weniger stark entwickelte Muskelhypertrophie entdeckt; zugleich war eine, allerdings mässige, Idiotie vorhanden. Das Skelettwachsthum und die Dentition (die dreijährige Patientin hatte nur acht Zähne) waren beträchtlich gestört. Die Venen traten am Rumpf deutlich hervor. Die Haut der Hände war bläulich gefärbt; letztere sowohl wie die Füße fühlten sich kalt an. Gesicht gedunsen, Hals kurz und dick. Die Muskulatur trat an verschiedenen Stellen wulstförmig hervor, besonders am Rücken und an den oberen Extremitäten, und war von derber Consistenz. In einigen Gelenken waren Muskelspannungen bemerkbar; man fühlte Widerstände beim Strecken der Extremitäten. Die mechanisch erregte Muskelcontractilität, besonders am Biceps, war etwas gesteigert, jedenfalls nicht herabgesetzt. Die Reflexe waren meist erhöht. Die elektrische, von Herrn Professor Eulenburg ausgeführte Untersuchung ergab eine Herabsetzung der faradischen Nervenirritabilität und in geringerem Grade der faradischen und galvanischen Muskeleirregbarkeit. Keine Erscheinungen von Entartungsreaction. Indessen waren die Zuckungen schwach im Verhältniss zum Muskelvolumen.

Dieser Befund würde sich im Ganzen decken mit der Annahme einer Muskeldystrophie (Pseudohypertrophie mit vorwiegender Lipomatose der Muskeln), wenn auch die verminderte elektrische Reizbarkeit nicht ohne Weiteres gegen eine wahre Muskelhypertrophie spricht. Die Frage, ob wahre oder falsche Muskelhypertrophie, lässt sich indessen mit Sicherheit nur durch die mikroskopische Untersuchung der anatomischen Structur des Muskelgewebes entscheiden. Die hierzu nothwendige Excision von Muskelstückchen wurde nicht gestattet.

So viel geht jedoch aus dem klinischen Befunde fast mit Gewissheit hervor, dass auch in diesem Falle die Makroglossie eine Theilerscheinung der allgemeinen Muskelaffectio ist, und dass wir wahrscheinlich auch hier eine neurotische Genese anzunehmen haben.

¹⁾ Charité-Annalen IX. Jahrg. ²⁾ l. c. ³⁾ l. c.

⁴⁾ Vgl. Eulenburg's Realencyclopädie, Artikel „Idiotie“, bearbeitet von W. Sander. II. Aufl., Bd. X, p. 240.

⁵⁾ Berliner klin. Wochenschr. 1887, No. 50.

⁶⁾ Ueber Makroglossie etc. Dissertation. Berlin 1887.