

## Gibt es Formes frustes oder rudimentäre Formen der muskulären Dystrophie (Erb), und ist deren Heilung möglich?¹)

Von Prof. Dr. Alessandro Marina in Triest.

Es gebührt Erb das Verdienst, das Krankheitsbild der juvenilen muskulären Dystrophie geschaffen und, auf eigene und fremde Beobachtungen gestützt, nachgewiesen zu haben, daß die verschiedenen vor den Jahren 1883—1884 von ihm und dann von anderen Autoren beschriebenen Formen nur Teilerscheinungen einer einzigen Krankheit darstellen, welche gewöhnlich in der Kindheit beginnt, um sich in den darauffolgenden nächsten Dezennien zu entwickeln.²)

Er faßte alle Formen unter den Namen: *Dystrophia muscularis progressiva* zusammen und teilte diese in eine infantile pseudohypertrophische mit oder ohne Beteiligung des Gesichtes (Landouzy und Déjerine), eine juvenile mit hauptsächlichem Ergriffensein der Schulterblatt-Oberarmmuskeln und in eine hereditäre ein. Er wies weiter nach, daß in vielen Fällen von Dystrophie der Muskeln des Schultergürtels neben dieser auch eine Pseudohypertrophie einzelner Muskelgruppen der unteren Gliedmaßen, ja sogar des Schulterblattgürtels selbst und des Gesichtes vorkommt und daß dieses Symptomenbild bei verschiedenen Individuen derselben Familie und in mehreren Generationen beobachtet werden kann.

Diese Tatsache wurde in den letzten Jahren von Massalongo und besonders von Jendrassik³) und seinen Schülern hervor gehoben, welche sich, indem sie die Biologie der „dystrophischen Familie“ entwickelten, ein großes Verdienst um die Kenntnis dieser Affektion erwarben.

Es ist jedoch selbstverständlich, daß eine Erkrankung, die nicht das ganze Muskelsystem gleichzeitig ergreift und mit oft sehr langen Pausen fortschreitet, Verschiedenheiten aufweisen muß, die die Aufstellung von besonderen Typen rechtfertigen. Sie kann im Gesicht, in den oberen oder unteren Gliedmaßen oft kaum merklich beginnen; ja, was die letzteren anbelangt, so weist Hahn⁴) mit Nachdruck darauf hin, daß das Entstehen eines pes equinus bei einem Kinde den Verdacht auf eine beginnende muskuläre Dystrophie erwecken muß.

So kann die Verteilung der Atrophien und Hypertrophien unregelmäßig sein und die Muskeln in atypischer Weise befallen; so bestand in einem Falle von Schwarz⁵) Atrophie der Deltoides der *Mm. supra- und infraspinati* und selbst fibrilläre Zuckungen, die beinahe Zweifel über die Krankheitsform aufkommen lassen können. So kann im weiteren der Verlauf ein sehr chronischer sein, oder es kann trotz ausgesprochener Krankheit die Funktion der befallenen Muskeln kaum beeinträchtigt sein. Als Beispiel davon möge ein von mir beobachteter Fall dienen:

N. N. 31 Jahre alt, Beamter, kam mir im Juni 1906, von Herrn Prim. Dr. Liebmann zugeschiekt, zum erstenmal zu Gesicht (Fig. 1). Bei der Anamnese entnehme ich folgendes: Er kam im siebenten Monat als Zwilling auf die Welt; sein Bruder starb gleich bei der Geburt. Er wurde sehr sorgfältig aufgezogen. Die Zahnung begann im siebenten Lebensmonat, mit zwei Jahren begann er zu sprechen, mit zweieinhalb Jahren zu gehen. Als Kind war er sehr schwach, von sehr beschränkter Intelligenz, eigensinnig und widerspenstig, fiel jeden Moment zu Boden, ermüdete bei der gewöhnlichsten Arbeit mit den Händen oder Armen und bedurfte ausgiebigen Schlafes. Turnübungen sowie Fechten vermochten nicht, seine Schwäche

Fig. 1.



1) Nach einem Vortrage, gehalten im italienischen Kongresse für Kinderheilkunde in Padua, Oktober 1907. — 2) Erb, *Dystrophia muscularis progressiva*, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1891, Bd. 1, H. 1 u. 2. — 3) Jendrassik, Beiträge zur Kenntnis der hereditären Krankheiten. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1902, Bd. 22, S. 444. — 4) Zeitschrift für Nervenheilkunde 1901, Bd. 20, H. 3 u. 4. — 5) Leo Schwarz, Prager medizinische Wochenschrift 1901, No. 48.

zu beheben, während er kleine Spaziergänge anstandslos, seinem Alter entsprechend machen konnte. Sein Körper sowie sein beschränkter Geist entwickelten sich dürrig; dabei war er von unstättem, von sich selbst eingenommenem Wesen. eingebildet auf seine leidlichen Kenntnisse der italienischen, deutschen und französischen Sprache. Er absolvierte, von allen Seiten unterstützt und geschoben, drei Gymnasial-, zwei Realschulklassen und die Handelsschule, besuchte dann, da er sich der modernen Philologie widmen wollte, zwei Jahre die Universität als außerordentlicher Hörer, ohne es jedoch zu etwas zu bringen. Vom Militärdienst wurde er wegen allgemeiner Körperschwäche befreit, die ihn jedoch nicht abhielt, seiner Lieblingsbeschäftigung, nämlich weite Spaziergänge zu machen, nachzugehen. Die Langsamkeit im Anziehen der Kleider störte ihn nicht, ja er sprach ihr sogar keine Bedeutung zu (ich wurde nicht deswegen, sondern wegen eines Schmerzes im Knie gerufen). Alle zwei bis drei Wochen ist er in ein anderes Weib verliebt oder gibt sich religiösen Sekten hin. Obwohl es wie eine Ironie erscheint, so bildeten doch Hochtouren seine Lieblingspassion; so machte er vor zwei Jahren einen 17stündigen Marsch, größtenteils in der Ebene, doch mit Steigungen bis zu 300 Metern; voriges Jahr erstieg er eine Höhe von 3000 Metern. Nach dieser Leistung begann er Schmerzen im rechten Kniegelenk und eine gewisse Schwäche in den Beinen zu spüren, und man konnte dabei beobachten, daß er öfters im rechten Knie einknickte und mit dem linken Fuß straukelte. Seit sechs Monaten verschlechterte sich dieser Zustand; ihn beunruhigt jedoch nur der Schmerz im rechten Knie.

Patient ist ein junger Mann, 1,70 m lang, Armapertura 1,27 m. Schädel dolichocephal, Kopfumfang 54 cm, Bogen zwischen beiden Processus mastoideus 35 cm, Distanz zwischen der Glabella und dem Tuberculum occipitale 36 cm. (Band.) Falsettstimme und undeutliche Sprache, abstehende Ohren, angewachsene Ohrläppchen, hoher, steiler Gaumen. Die Pupillarreflexe auf Licht, Konvergenz mit Akkommodation normal, Gesichtsmuskulatur normal.

Am Schulterblattgürtel bemerkt man eine links stärker ausgesprochene Atrophie der Supra- und Infraspinati, eine geringe Atrophie der Infraspinati und eine deutlichere der linksseitigen Serrati. Hochstand der rechten Schulter.

Der innere Rand des linken und der untere Winkel des rechten Schulterblattes abgehoben; leichte rechtskonvexe Brustwirbelskoliose. Gut entwickelt, ja beinahe hypertrophisch erscheinen die Mm. deltoidei, besonders der linke; konzentrische Atrophie der Armmuskeln und starke Abnahme (Atrophie?) der Mm. pectorales. Der Umfang des linken Oberarms beträgt 17, der des rechten 18 cm, der des oberen Drittels des linken Unterarms 17, der Mitte 15, über dem Handgelenke 14 cm. Der Umfang des rechten Unterarms, an denselben Stellen gemessen, 17, 14 und 13,5 cm. Armumfang entsprechend der Mitte des M. deltoideus links 29, rechts 28,5 cm. Der Mittel- und Ringfinger der linken Hand befinden sich in forciertem Beugestellung und können selbst passiv nicht gestreckt werden. Patient meint, „die Saiten seien zu kurz“, und in der Tat gewinnt man die Ueberzeugung, daß die Sehnen der entsprechenden Flexores sublimi verkürzt sind.

Die Muskulatur des Gesäßes und der unteren Gliedmaßen würde man für normal und gut entwickelt ansehen, wenn nicht eine augenfällige Verdickung der Gastrocnemii bestünde. Der Umfang in der Höhe der Mitte des Oberschenkels beträgt links 40 cm, rechts 40,5 cm, über dem Knie rechts wie links 30 cm; in der Mitte des linken Gastrocnemius 33, des rechten 34 cm. Dabei besteht eine leichte Kontraktur der linken Achillessehne.

Prüfung der Bewegungen: Die Schulterblätter sehr wenig fixiert, namentlich links, mit Schaukelbewegung. Patient kann den linken Arm nicht länger als  $\frac{1}{2}$  Minute horizontal gestreckt halten, den rechten beinahe zwei. Die Arme kann er nur im Schwunge zur Vertikale heben und er vermag in dieser Stellung den linken eine halbe, und den rechten kaum eine Minute zu erhalten. Der Widerstand der Muskelgruppen bei Bewegungen der Antagonisten ist gering. Es besteht kein Zittern der Finger; fibrilläre Zuckungen fehlen. Der Händedruck ist schwach, das Dynamometer zeigt links 15, rechts 10 (normal 45). Alle Bewegungen der Arme und der Finger gehen sehr langsam vor sich, sodaß er, ohne daß Ataxie besteht, viel Zeit zum Anziehen der Kleider verwenden muß. An den unteren Gliedmaßen besteht deutliche Abnahme der Kraft des M. quadriceps, des Tibialis anterior und der Zehenstrecker. Legt man den Kranken auf den Boden, so steht er wie ein wirklicher Pseudohypertrrophiker auf.

Die Reflexe fehlen an den oberen Gliedmaßen vollkommen; die Knie- und Achillessehnenreflexe sind jedoch normal. Ebenso der Abdominalreflex; schwach wiederum der Cremasterreflex, Hallux plantaris. Ataxie besteht nicht, Romberg negativ.

Beim Gehen macht er kurze Schritte, wagt sich dabei und

zieht ein bißchen die Spitze des linken Fußes nach. Sensibilität normal.

Die ganze Muskulatur ist sowohl auf faradische wie galvanische Reize sehr wenig erregbar; besonders die Streckmuskeln der oberen Gliedmaßen; die Mm. deltoideus, supra und infraspinati und serrati, sowie der Quadriceps cruris reagieren überhaupt nicht. Die faradische Reaktion der Gastrocnemii und der Strecker der Zehen ist stark herabgesetzt, die galvanische = 8 MA bei normaler Formel.

Wir haben es in diesem Falle mit einem im allgemeinen mangelhaft entwickelten Unglücklichen zu tun, bei welchem eine muskuläre Dysgenese unter dem Bilde einer gutartigen Form der Dystrophie vorhanden war. Dieser Zustand, der sich früher nur in einer wenig bemerkbaren Störung an den unteren Extremitäten ausdrückte, entwickelte sich erst nach einer die Kräfte des Patienten übersteigenden Gebirgstour vollkommen. und die Krankheit, obwohl angeboren, entfaltete sich gänzlich erst im 30. Lebensjahre. Patient kann dabei noch immer seiner Beschäftigung nachgehen und Spaziergänge unternehmen.

Es erinnert dies an den von Erb beschriebenen Fall 73, bei dem die Symptome erst mit 45 Jahren begannen, wobei jedoch Erb den Beginn der Erkrankung in die ersten Kinderjahre zurückversetzt und einen sehr langsam fortschreitenden Verlauf annimmt.

Außer der überraschenden Erhaltung der Funktion in einzelnen Muskelgruppen sind auch einzelne Anomalien in der Lokalisation bemerkenswert; so sind die Musculi infraspinati atrophisch statt hypertrophisch, und die Hypertrophie der Deltoideus und Gastrocnemii ist wenig ausgesprochen, Tatsachen, welche den Fall etwas atypisch erscheinen lassen; und in der Tat besteht hier die Dystrophie nicht für sich allein wie in den klassischen Fällen, sondern liegt im Rahmen einer allgemeinen mangelhaften Entwicklung.

Bei der juvenilen muskulären Dystrophie haben wir also ausgebreitete Formen, außerdem aber einige, die in einer Region mehr, in einer andern weniger ausgebildet sind, wobei wir eine der anscheinenden Schwere der befallenen Muskeln nicht entsprechende verminderte Funktion derselben beobachten können. So erhalten wir verschiedene Krankheitsbilder, und sie bedingen in der Tat die Aufstellung von verschiedenen Typen der Dystrophien: des facialis, des humero-facialis, des humeralen, des humero-cruralen und so fort, je nach der zeitweiligen Lokalisation. Manchmal jedoch bleibt so eine partielle Lokalisation durch Dezennien, vielleicht durch das ganze Leben allein bestehen, und auf diese Formen scheint sich, nach meiner Meinung, die Bemerkung Oppenheims<sup>1)</sup> zu beziehen:

„Es gibt Abortivformen, in denen ein bestimmtes Muskelgebiet, z. B. die Muskeln des Schultergürtels, ergriffen werden, ohne daß der Prozeß die Tendenz hat, auf andere überzugreifen. Ein 30jähriger Herr, den ich behandelte, gab bestimmt an, daß die Erkrankung bei ihm seit dem 10.—12. Jahre keine Fortschritte gemacht hatte.“

Es würde sich also, wenigstens wie ich diese kurze Bemerkung auffasse, um eine evidente, auf den Schultergürtel begrenzt bleibende, muskuläre Dystrophie handeln, und diese entspräche nach Oppenheim der abortiven Form.

Ich glaube nun eine andere Form der Dystrophie beobachtet zu haben, welche ich, um sie von dieser abortiven Oppenheims zu unterscheiden, weil sie tatsächlich von dieser verschieden ist, als Forme fruste oder rudimentäre Form bezeichnen will.

Es handelt sich um folgenden Fall:

Fall 2. Im Jahre 1901 wurde mir vom Orthopäden Dr. Rusca ein  $8\frac{1}{2}$  jähriges Mädchen Sca. zugewiesen. Der Kollege schrieb mir: „Leichteste beginnende Skoliose; es fehlt eine eigentliche Verkrümmung der Wirbelsäule, da nur eine leichte Torsion besteht, infolge deren das thoracobrachiale Dreieck rechts etwas flacher als links erscheint. Ich möchte Ihre Meinung über die vorhandenen Atrophien erfahren.“

Ich will gleich hervorheben, daß besondere hereditäre Momente fehlen. Die Mutter hatte fünf Kinder, deren erstes eben die Patientin ist; nach diesen fünf Kindern hatte sie drei Aborte. Patientin zeigt Spuren abgelaufener Rachitis. Die Mutter bemerkte immer beim Mädchen eine gewisse Müdigkeit sowohl beim Gehen (ohne daß es jedoch je gefallen wäre) als auch in den oberen Gliedmaßen, und hier noch mehr ausgesprochen, besonders wenn das Kind die Arme längere Zeit erhoben gehalten hatte.

1) Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten 1905, S. 265.

Es sei bemerkt, daß das Nervensystem und die inneren Organe nichts Pathologisches aufweisen, und ich will mich auf jene Abnormitäten beschränken, die ich bei wiederholten Untersuchungen vor und nach der Vorstellung des Mädchens in unserem Aerzteverein beobachtet habe:

Leichte, rechts-konvexe Skoliose der Brustwirbelsäule, rechte Schulter etwas höher als die linke. Schulterblätter abstehend, (Scapulae alatae) rechte mehr als das linke; ihr innerer, rechts 5, links 5,5 cm von der Wirbelsäule absteherender Rand verläuft, namentlich links, nicht parallel mit dieser, sondern mit dem unteren Drittel etwas nach außen, wobei die untere Ecke stark heraussteht. Es besteht leichte Atrophie des linken Supraspinatus, des rechten Infraspinatus in seiner oberen Hälfte, während die untere hypertrophisch ist; links besteht anscheinend eine leichte Hypertrophie des ganzen Infraspinatus. Die Musculi serrati und trapezii sind wenig entwickelt, während die Gegend der Rhomboidei rechts stärker entwickelt erscheint als links. Rechts kann man mit zwei, links mit einem Finger unter den unteren Scapularwinkel eindringen. Es besteht ferner Atrophie des humeralen Teiles des Pectoralis, rechts mehr als links, mit leichtem Vortreten des Oberarmkopfes beiderseits. Der mittlere Teil des Deltoides ist jedoch abnorm gut entwickelt, ja im Vergleich mit der übrigen Muskulatur beinahe hypertrophisch zu nennen. Die Muskulatur des rechten Armes ist sehr abgemagert (beinahe atrophisch zu nennen). Der Umfang in der Höhe der Mitte des rechten Oberarmes 12,5 cm, links 13½ cm. Im oberen Drittel des Vorderarmes 15 cm, rechts wie links.

Steckt man die Hände in die Achselhöhlen und versucht man die Schultern zu heben, so fällt, namentlich rechts, eine abnorme Beweglichkeit auf, d. h. die Schulter folgt sehr leicht und in übertriebener Weise diesen Versuchen. Bei passiven und aktiven Bewegungen der Arme tritt der Typus der Schaukelbewegung der Schulterblätter deutlich auf, und der innere Rand derselben scheint sich, namentlich rechts, stärker vom Thorax abzuheben. Dabei sind alle Bewegungen, jedoch immer bei abgehobenen Schulterblättern, möglich.

Die Gesäßmuskulatur ist rechts ohne Zweifel deutlich hypertrophisch, links normal, leichte Lordose.

Die Muskulatur der unteren Gliedmaßen ist anscheinend normal. Der Umfang der Oberschenkel rechts wie links 29 cm, der Waden rechts 25, links 24 cm. Der Gang ist normal. Das Kind hebt und beugt sich mit Leichtigkeit, stellt normalerweise vom Boden auf. Die elektrische Untersuchung ergibt eine erhebliche Abnahme der faradischen Erregbarkeit der gesamten Muskulatur, selbst mit Rücksicht auf die in diesem Alter allgemein beobachtete größere Resistenz. Dabei war die Abnahme erheblich in allen Muskeln des Schultergürtels, weniger stark an Arm. In bezug auf den galvanischen Strom normale Verhältnisse zwischen 8 und 10 MA. Die rechtseitigen Musculi infraspinati und glutaei reagieren weder auf faradische noch auf galvanische Reize, die linksseitigen Glutaei geben nur eine galvanische Kathodenreaktion. Es fehlt das Bechterewskie Phänomen, ebenso alle Sehnen-, Muskel- und Periostreflexe an den oberen Extremitäten, während die Knie-Achillessehnenreflexe gut erhalten sind. Kein Babinski.

Es wäre lehrreich gewesen, das Mädchen in diesem Stadium zu photographieren, um einen Vergleich mit einem späteren zu besitzen; leider ließ sich damals das Mädchen nicht dazu bewegen.

Es handelt sich sicher um dystrophische Störungen, die jedoch sorgfältig untersucht werden sollten, um behufs richtiger Deutung in ihrer Gesamtheit beurteilt werden zu können.

Jedenfalls besteht das allgemeine Bild einer muskulären Dystrophie, da wir Atrophien und Hypertrophien mit Störung der Funktion und der elektrischen Erregbarkeit nachgewiesen haben; aber jene sind (mit Ausnahme der Hypertrophie der Glutaei), wie ich ausdrücklich bemerkt habe, leichter Art, sodaß der Verdacht rege werden kann, daß infolge der Magerkeit und einer gewissen Atrophie der Muskulatur diese Unterernährung für Atrophie und der gute Ernährungszustand der gut entwickelten Muskeln für Hypertrophie angesehen werden könnte, ein Umstand, der die Stellung der Diagnose sehr erschwert. Ich bekenne, daß ich, hätte ich nicht die Hypertrophie einer Gesäßmuskulatur bemerkt, im Zweifel gewesen wäre, ob es sich um eine Dystrophie handelte, ja diese wegen des Ausgangs der Erkrankung vielleicht ausgeschlossen hätte.

Aber meine Aufmerksamkeit war durch einen Fall geweckt worden, wobei es sich um einen jungen Mann handelte, bei dem ich vor vielen Jahren bei einer einzigen Untersuchung die Diagnose auf eine beginnende Dystrophie gestellt hatte und den ich als 22jährigen jungen Mann in ganz normalem Zustande wiedersah.

Leider hatte ich damals keine Aufzeichnungen gemacht, sodaß der Fall eigentlich wie verloren ist, aber der Eindruck, den ich dabei gewonnen hatte, war der, daß es sich um eine rudimentäre, ausgeheilte Form der Dystrophie handelte, und dieser Umstand hielt meine Aufmerksamkeit immer rege, sodaß ich auch scheinbar banale Fälle in dieser Richtung genau untersuchte.

Überblicken wir also das allgemeine Krankheitsbild, das unsere Patientin darbietet. Es handelt sich um ein Mädchen, das leicht ermüdet, das die Arme nur kurze Zeit erhoben halten kann; es finden sich ausgesprochene Atrophien in denjenigen Muskeln vor, die gewöhnlich bei der Dystrophie atrophisch erscheinen, mit Ausnahme eines Teiles des Infraspinatus der atrophisch ist, während er gewöhnlich hypertrophisch ist; ich sage eines Teiles, weil die untere Hälfte in der Tat hypertrophisch scheint. Ich weise darauf hin, daß auch in meinem ersten Fall eine gewisse Unregelmäßigkeit in der Lokalisation der Atrophien und Hypertrophien bestand. Es bestanden außerdem höchstwahrscheinlich Pseudohypertrophien in anderen Muskeln oder Teilen derselben, die gewöhnlich Sitz von Pseudohypertrophien sind, wie z. B. im Deltoides, und eine unzweifelhafte Hypertrophie wurde in einer Gesäßhälfte, also in einer Lieblingsregion gefunden. Auch der Gastrocnemius war rechts stärker entwickelt als links. Dazu kommen: typische Bewegungen „à bascule“ in den Schulterblättern, Herabsetzung der elektrischen Reizbarkeit in der gesamten Muskulatur, ja in einzelnen Muskeln selbst Fehlen der Reaktion, selbst auf starke Ströme, dabei ohne Entartungsreaktion. Außerdem fehlten die Reflexe an den oberen Extremitäten. Dieser Symptomenkomplex entspricht nur der juvenilen muskulären Dystrophie.

In der Tat handelte es sich nicht um eine angeborene Hemihypertrophie, an die man wegen des Vorwiegens der Hypertrophien rechts denken könnte, da Andeutungen davon auch links vorhanden waren und da außerdem nebenbei auch Atrophien bestanden. Da es sich augenscheinlich auch nicht um eine Kinderlähmung handelte, so war das Feld frei. Es kann sich auch nicht um Dystrophien infolge einer Skoliose handeln, da in der weitaus größten Anzahl der Fälle die Skoliose nicht Ursache, sondern Folge von fehlerhafter Haltung oder von Muskellaffektionen ist, ja nach Steinhausen<sup>1)</sup> kann die Skoliose auch durch einfache Lähmung eines Serratus bedingt sein, und in Fällen, wo ein Arm nicht vollständig erhoben werden kann, kann sie sich infolge fortwährenden Streckens von seiten des Patienten entwickeln, indem er diese Bewegung durch Zuhilfenahme der Wirbelsäule zu verstärken sucht.<sup>2)</sup> Außerdem wurde mir das Mädchen von einem Orthopäden zugeschickt, der in seiner Praxis viele Hunderte von Skoliosen gesehen hatte und ganz richtig bemerkte, daß jene Dystrophien nicht Folge der leichten, selbst bei gesunden nicht so seltenen Form der Skoliose sein konnten.

Zwar ist es, wie Desfosses<sup>3)</sup> bemerkt, richtig, daß man bei der dorsalen Skoliose einige Besonderheiten beobachtet, wie sie auch bei meiner Patientin bestanden, wie z. B. höherer Stand des Schulterblattes auf der Seite der Konvexität, kürzere Entfernung auf dieser Seite von der Mittellinie, Abstehen des unteren Winkels von der Thoraxwand, sodaß man einen Finger zwischenschieben kann, und ich habe sogar Gelegenheit gehabt, eine gewisse Atrophie der Mm. infraspinati zu sehen.

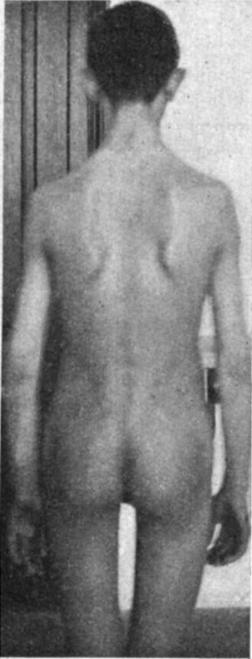
Während ich später noch darauf zurückkommen werde, drängt es mich jetzt, hervorzuheben, daß in unserem Falle außer diesen noch andere Phänomene bestanden, die man nicht in Beziehung zur Skoliose bringen kann. Wir fanden nämlich pathologische Zustände der Schulterblattmuskulatur, außerdem mehr oder weniger ausgesprochene Hypertrophien und Atrophien, deutliche Hypertrophie einer Gesäßhälfte, funktionelle Schwäche, Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, Fehlen der Sehnen- und Periostreflexe.

Dieser ganze Symptomenkomplex mit fast typischer Lokalisation der Hypertrophien und Atrophien läßt noch den Gedanken an eine einfache Scapula alata hinfällig erscheinen, bei der ich ein wenig verharren will, weil sie zu gewissen

1) Biro, Ueber wirkliche und scheinbare Serratalähmung. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. 23, S. 248. — 2) In den allerletzten Publikationen legt man ein großes Gewicht auf Wirbelanomalien als angeborene Ursache der Skoliose; in unserem Falle war aber nur eine leichte Torsion vorhanden. — 3) Presse médicale 1904, No. 105 und 1907, No. 22 u. 45.

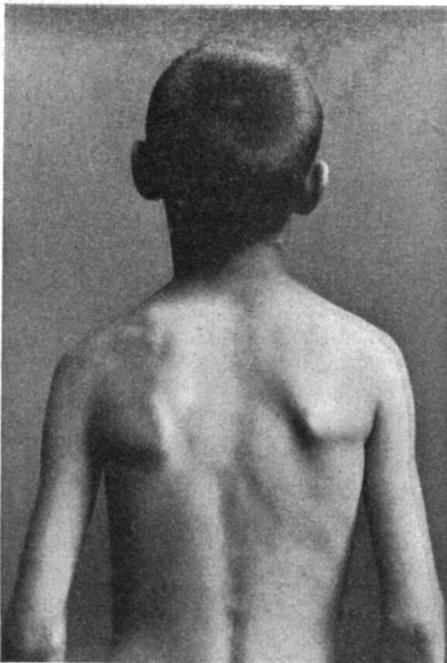
Zweifeln Anlaß geben kann. Bei der Scapula alata befindet sich das Schulterblatt im Gegensatz zu dem durch muskuläre

Fig. 2.



Dystrophie bedingten Zustände in normaler Lage, Fig. 2, aber der untere Winkel und der innere Rand stehen etwas von der Brustwand ab, wodurch die darunter liegenden Weichteile infolge herabgesetztem Tonus der Schulterblattmuskeln stärker hervortreten. Diese Schwäche ist ein Teilzustand der allgemeinen Muskelschwäche, wie man sie bei Tuberkulösen und bei rasch wachsenden, mageren jungen Leuten und oft bei Chorea beobachtet; ja, die bei diesen Individuen so häufig zu beobachtende Scapula alata kommt bei gut genährten, kräftigen Kindern sehr selten vor. Und diese Scapula alata ist öfters mit einer Skoliose der Brustwirbelsäule verbunden, so, daß die Scapula auf der Seite der Skoliose schief steht (Fig. 3), dabei findet man eine starke Abmagerung der Schulterblattmuskeln, namentlich der Infraspinati, überdies eingefallene Gesichtszüge, Magerkeit der Extremitäten und flache Brust — alles Zeichen des allgemein herabgekommenen Zustandes. Es ist nun natürlich, daß bei der Dystrophie das Schulterblatt auch sehr stark geflügelt ist, da dabei nicht nur mangelhafte Entwicklung, sondern auch hochgradige Parese

Fig. 3.



der dasselbe fixierenden Muskeln besteht, wie es ebenso begreiflich ist, daß auch eine Skoliose vorhanden sein kann; doch diese beiden Erscheinungen sind nur Teile eines Phänomenkomplexes.

In unserem Falle bestand keineswegs eine erhebliche Abmagerung, einige Muskeln waren im Gegenteil hypertrophisch; wir hatten es eben mit einem Komplex von Symptomen zu tun, unter denen die Scapula alata nur eine Teilerscheinung, nicht die Krankheit selbst ausmachte.

Man könnte jedoch den Einwand machen, den ich mir auch schon selbst gemacht habe, und sagen: es bestehen zwar

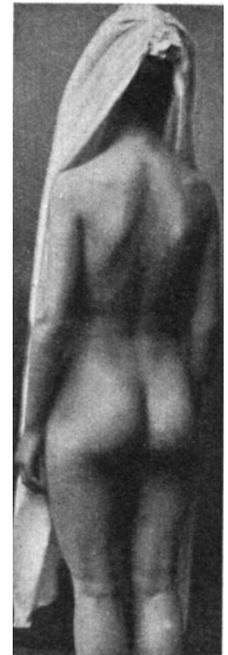
Atrophien, aber sie entsprechen einer partiellen Unterernährung, und die Hypertrophien im Schultergürtel sind nicht wirkliche Hypertrophien, sondern erscheinen nur als solche wegen des Kontrastes der atrophischen Muskeln; die Hypertrophie des Gesäßes ist keine wirkliche Pseudohypertrophie, sondern entspricht einer stärkeren Entwicklung in der Tiefenrichtung im Gegensatz zur anderen vielleicht mehr in der Breitenrichtung entwickelten Hälfte. Doch dieses Zusammentreffen so vieler zufälliger Erscheinungen, die den Beobachter irreführen könnten, wäre zumindest ein sehr merkwürdiges und könnte überdies zwei wichtige Phänomene nicht erklären, nämlich die funktionelle Schwäche und die Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, die bei gewissen Muskeln selbst bis zur Un-erregbarkeit gegen sehr starke Ströme reicht.

Aus alledem erhellt, daß das klinische Krankheitsbild auch indirekt, per exclusionem, auf die muskuläre Dystrophie hinweist, und zwar auf eine beginnende, nicht vollkommen typische, beschränkte, aber doch so charakteristische Form, die dem Bilde der infanto-juvenilen Dystrophie entspricht.

Ich wollte die große Wahrscheinlichkeit dieser Diagnose begründen, ehe ich über den Verlauf berichtete, und komme nun zu diesem:

Im Februar dieses Jahres sah ich meine Patientin als ein 14-jähriges, gut entwickeltes, schon menstruiertes Mädchen. Die Mutter teilte mir mit, daß sich ihre Tochter während des Wachstums sehr gestärkt habe, daß die allgemeine Schwäche geschwunden wäre und die Muskelkraft der Arme zur Norm gestiegen sei, sodaß das Mädchen heute in allem und jedem den Mädchen ihres Alters gleiche. (Fig. 4.) Bei der Untersuchung bemerkt man, wie auch aus der Photographie erhellt, eine leichte, rechts-convexe, dorsale und links-convexe lumbale Skoliose; die Schultern beinahe im gleichen Niveau, die Schulterblätter in beinahe normaler Lage, nur erscheint die linke etwas nach außen gekehrt mit abstehendem innerem Rande. Beim Erheben der Arme bemerkt man noch leichte Schaukelbewegung. Die Muskulatur, mit Ausnahme einer leichten Hypertrophie der unteren Hälfte der Infraspinati und geringerer Entwicklung der Muskulatur des rechten Oberarms im Vergleich zum linken (Umfang rechts  $14\frac{1}{2}$  cm, links  $15\frac{1}{2}$ ) normal. Die Muskelkraft eine gute, das Mädchen kann die Arme durch längere Zeit, ohne zu ermüden, erhoben halten. Die Muskelreflexe an den oberen Gliedmaßen sehr schwach, Periostreflexe fehlen. Die Sensibilität normal. Die rechte Gesäßhälfte ist noch immer hypertrophisch, wie man es auch aus der Photographie (besser in Profil) sieht. Die unteren Extremitäten sind normal. Umfang des Oberschenkels rechts  $41\frac{1}{2}$ , links  $39\frac{1}{2}$ , der Waden rechts und links  $31\frac{1}{2}$ . Knie- und Achillessehnenreflexe normal. Die Funktion der Muskeln ist eine ausgezeichnete, das Mädchen erhebt sich mit großer Leichtigkeit vom Boden.

Fig. 4.



Die elektrische Untersuchung ergab dabei noch immer eine allgemeine Herabsetzung der Erregbarkeit sowohl auf faradische als auf galvanische Ströme, mehr ausgesprochen in den Muskeln des Schultergürtels (8 MA) bei normaler Formel; bei 10 MA leichte Kathoden-zückung im Infraspinatus und bei schmerzhaften faradischen Reizen minimale Zuckungen. In der rechten Gesäßhälfte treten weder auf faradische noch auf galvanische Ströme Zuckungen auf, links nur bei 8 MA und bei starken faradischen Strömen.

Trotz einiger Ueberreste, die auf die in der Kindheit beobachtete Krankheitsform hinweisen, kann man also nach meiner Meinung wohl von einer Heilung sprechen, da die Muskulatur normal entwickelt ist und ihre Funktion nichts zu wünschen übrig läßt.

Es ist jedoch bei der Natur der Erkrankung ein eventuelles, vielleicht schleichend infolge von Surmenage eintretendes Rezidiv nicht ausgeschlossen. Wenn jedoch die Erkrankung nur ein Stadium der Pause durchmacht, so bemerkt

man nie normale Muskulatur, fast nie eine normale Funktion derselben (der früher geschilderte Fall ist eine Ausnahme); es kann das Uebel stationär bleiben mit eventueller zeitweiliger Besserung, aber nie beobachtet man dabei eine, wenn auch scheinbare Heilung. Wir müssen daher annehmen, daß es sich um einen geheilten Fall von muskulärer Dystrophie handelt, um einen Fall mit hauptsächlichlicher Beteiligung des Schultergürtels wie in dem von Oppenheim, jedoch mit weniger ausgesprochenen Symptomen, wie in beginnenden Fällen; um eine Erkrankung, die nach ihrem ersten Auftreten stillstand, eine Dystrophie, welche von der normalen Entwicklung des Organismus überwunden wurde und bis auf minimale dystrophische Reste verschwand.

Im Hinblick auf diesen neuartigen Befund fühlte ich mich verpflichtet, mich an den besten Kenner dieser Krankheitsformen, Exzellenz Erb, zu wenden mit der Bitte, mir mitzuteilen, ob er bei seiner außerordentlichen Erfahrung „Formes frustes“ der Dystrophie und Heilungen beobachtet habe. Exzellenz Prof. Erb war so freundlich, meiner Bitte Folge zu leisten und mir die Erlaubnis zu geben, seine wertvolle Meinung zu publizieren. Ich gebe sie wörtlich wieder:

„Es ist mir leider nicht möglich, eine bestimmte Meinung auszusprechen über ‚Formes frustes‘ der Dystrophie. Ich habe nichts gesehen, was ich unter diesem Namen rubrizieren konnte. Es gibt ja einzelne Fälle von sogenannten Muskeldefekten, in Pectoralis, Serratus, Cucullaris etc., die man geneigt sein könnte als ‚stehengebliebene Dystrophie‘ zu deuten; aber diese Deutung ist doch mehr oder weniger hypothetisch. Ich habe manche Fälle gesehen, bei welchen das Leiden stabil geblieben ist und sich im späteren Alter nicht mehr veränderte. Aber nur einen Fall von zweifelloser Dystrophie (bei einem englischen jungen Mädchen), die allmählich zur Ausheilung kam. — Meist hat die Sache aber einen echt progressiven Charakter.“

In diesen von Erb erwähnten Fällen, die stationär blieben und beim Wachstum des Individuums keine weiteren Fortschritte machten, gehört auch meiner Meinung nach, die Beobachtung Oppenheims. Sehr wichtig ist der von kompetentester Stelle mitgeteilte Fall von Heilung.

Es sind also nicht alle Fälle von muskulärer Dystrophie progressiver Natur, ja es ist sogar eine Heilung möglich, und in der Tat fand ich auch einige derartige. Hinweise in der französischen Literatur aufgezeichnet, wenngleich wegen der kurzen Beobachtung Zweifel herrschen kann, ob es sich nicht eher um Stillstand als um wirkliche Heilung handelte.

So beschreiben Delille und Weil<sup>1)</sup> einen auch von Raymond beobachteten Fall. Es handelte sich um einen sieben Jahre alten Knaben, bei welchem die Krankheit im Mai 1905 zum Ausbruch gekommen war und im Februar 1906 nach hydroelektrischen Bädern mit triphasischem Strom ausheilte. Weiters wurde von Levi und Rotschild<sup>2)</sup> ein Fall von atrophischer Myopathie mit Lipomatose beschrieben, der sich nach Behandlung mit Hypophysis-extrakt sehr gebessert hatte.

Meine Patientin ist ohne eigentliche Behandlung genesen, sodaß die seltenen Heilungen entweder dadurch zustande kämen, daß die Erkrankung gleich im Beginn wegen Mangels eines progressiven Charakters still stand, oder weil besondere Faktoren hinzukamen, die den Prozeß aufhielten und den Muskeln zur normalen Entwicklung verhalfen; dazu könnte man vielleicht den triphasischen Strom rechnen, vielleicht den Hypophysis-extrakt oder vielleicht, mit Rücksicht auf die modernen Ideen, die beim Wachstum des Individuums eventuell in den Kreislauf gelangenden Produkte der entwickelteren Drüsen mit innerer Sekretion.

Doch Erklärungsversuche sind sehr schwer, weil wir einerseits die Ursache der Krankheit noch nicht kennen, andererseits die Pathologie der infantilen Muskulatur noch wenig erforscht ist. Daher scheinen mir die unlängst veröffentlichten Beobachtungen von Burkhardt und Ring<sup>3)</sup> über die Muskeln bei rachitischen Kindern sehr interessant und wichtig zu sein.

Mein Fall wäre also, was Heilung anbelangt, nicht der einzige, aber er ist der erste als Forme fruste oder rudimen-

täre Form beschriebene, da er von dem von Erb und Oppenheim beobachteten, durch Dezennien, vielleicht fürs ganze Leben auf gewisse Muskelgruppen beschränkten und von Oppenheim als abortive Form bezeichneten verschieden ist. Auch der von mir beschriebene könnte als „abortiv“ bezeichnet werden, da er es so ist, doch ich wollte ihn als „fruste“ oder „rudimentär“ bezeichnen, um ihn von jenem zu unterscheiden. Denn der bei meiner Patientin beobachtete Symptomenkomplex beschränkt sich nicht ausschließlich auf die oberen Gliedmaßen, da ja eine Gesäßhälfte hypertrophisch ist (obwohl er auch wohl dieselbe Einschränkung der Lokalisation haben könnte); dasjenige aber, was dieses Krankheitsbild charakterisiert, ist die geringe Intensität der Symptome und die Heilbarkeit im Gegensatz zum temporären Stillstand, soviel man wenigstens aus diesem einen Fall beurteilen kann.

Dies ist für die Prognose von außerordentlicher Wichtigkeit, und man wird von nun an die muskuläre Dystrophie auch von diesem Gesichtspunkt aus studieren müssen, nämlich in welchen Fällen der Beginn und der weitere Verlauf die Stellung einer günstigen oder schlechten Prognose erlauben.

So ergab z. B. mein erster Fall die Möglichkeit einer durch mehrere Jahre ziemlich gut erhaltenen, ja in gewissen Bezirken sogar gesteigerten Funktion; nun, welche Lehren ergäben sich vielleicht dann? Vielleicht daß es kein typischer Fall war, daß die muskuläre Dystrophie nicht für sich allein bestand, auch nicht eine familiäre war, sondern als Teilerscheinung einer allgemeinen Dystrophie in Zusammenhang mit mangelhafter Entwicklung bestand. So hätten wir einige Anhaltspunkte zur Stellung einer Prognose; wir könnten bei ähnlichen Fällen den Verlauf studieren, um eventuell festzustellen, daß, wenn eine nichttypische muskuläre Dystrophie im Rahmen einer allgemeinen Dystrophie auftritt, dann die Prognose in bezug auf den Fortschritt des Prozesses und auf die Funktion weniger infaust sein kann. So wird es auch bei Beobachtung ähnlicher Fälle wie der, auf die Erb und Oppenheim hingewiesen haben, von Nutzen sein, nach Momenten zu forschen, die eventuell auf einen gutartigen Verlauf schließen lassen können.

Bei der Epikrise meiner zweiten Beobachtung möchte ich auf einen einzigen Punkt hinweisen, nämlich auf die rudimentäre Form der Erscheinung mit Neigung zur Besserung der Funktion und der Ernährung der Muskeln. Es ist natürlich nicht ausgeschlossen, daß bei dieser Patientin der Prozeß in langsamem oder raschem Verlauf wieder auflebe; denn alles ist möglich, doch die Tatsache besteht, daß die Kranke heute als geheilt erklärt werden muß. Selbstverständlich ist beim Studium dieser Erkrankungen die Mithilfe des Hausarztes, der Kinderärzte und der Orthopäden unentbehrlich; ja ohne diese kann der Nervenarzt schwer die Aufgabe lösen. Auch hier bedarf es des Zusammenwirkens, des gemeinsamen Aufgehens zum Erreichen des Zieles, ohne das ja kein biologisches Problem gelöst werden kann.

Allerdings möchte ich große Vorsicht im Urteil empfehlen, da man sonst Gefahr laufen könnte, die Kasuistik um eine große Zahl von Formes frustes der muskulären Dystrophie, ohne daß solche wirklich bestehen, zu bereichern.

Bei der Besprechung der Diagnose betonte ich auch die differentialdiagnostischen Momente und wies nach Ausschaltung der keine Schwierigkeiten in der Stellung der Diagnose bereitenden generellen und partiellen Hypertrophien und der spinalen Kinderlähmung auf die hauptsächlich in Betracht kommenden Erkrankungen hin; es sind dies — außer der durch peripherische Ursachen bedingten Paralyse des Serratus und außer den Muskeldefekten —, die von Skoliose mit Hochstand der Schulterblätter, sowie von den verschiedenen Formen der Scapula alata abhängigen Muskelstörungen mit nachfolgender Abmagerung und funktioneller Schwäche. Bei der einfachen Skoliose besteht gewöhnlich Hochstand einer Schulter entweder allein oder mit einem gewissen Abstehen des unteren Schulterblattwinkels verbunden; tritt die Scapula alata hinzu, — die auch für sich, ohne Skoliose vorkommt — so besteht Hochstand des Schulterblattes, das aber bei Bewegungen fixiert bleibt und nicht typische Schaukelbewegungen macht. Man kann geringgradige Atrophien, namentlich im Infraspinatus

1) Revue neurologique 1906, S. 190. — 2) Revue neurologique 1907, S. 613. — 3) Vereinsberichte der Deutschen medizinischen Wochenschrift 1907, S. 615.

beobachten, doch bleibt dabei die Funktion immer gut erhalten, und es kommt nie zu Hypertrophien; außerdem ist die elektrische Erregbarkeit normal oder leicht herabgesetzt. Um also die Diagnose auf eine rudimentäre Form zu stellen (wenn es angeht, aus der Beobachtung eines einzigen Falles Schlüsse zu ziehen), müssen nach meiner Meinung mehrere, wenn auch schwach angedeutete, doch für die Dystrophie charakteristische Momente zusammen vorhanden sein, nämlich: Dystrophien, Herabsetzung der Funktion, der elektrischen Erregbarkeit und sichere Hypertrophie wenigstens eines Muskels, endlich, was mir leider nicht möglich war, die mikroskopische Untersuchung eines Muskelstückchens.

Aber trotz aller bei meinen Patienten beobachteten Symptome, trotz aller angeführten Argumente zugunsten der gestellten Diagnose kann ich doch nur eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose stellen, da Erb keinen als Formes fruste zu bezeichnenden Fall beobachtete. Diese Tatsache legt mir die größte Reserve auf, weshalb ich diese Studie nicht mit einer Behauptung, sondern mit der Frage schließe: „Gibt es Formes frustes resp. rudimentäre Formen der muskulären Dystrophie?“