

Aus der 3. med. (Nerven)-Abteilung des Allg. Krankenhauses
Hamburg-St. Georg.

Dystrophia myosclerotica.

Von

Dr. Ernst Trömner.

(Mit 3 Abbildungen.)

Am 26. Januar 1922 kam zu uns ein 24-jähriges Mädchen, hereditär unbelastet und bisher völlig gesund, welches ohne irgendwelche erkennbare oder ihr erinnerbare Ursachen und ohne irgendwelche subjektive Beschwerden, besonders ohne Schmerzen, 6 Jahre vorher bemerkt hatte, daß linker Arm und linkes Bein allmählich schwächer und vor allem kürzer wurden, so daß sie allmählich nicht mehr die Hacken auf den Boden aufsetzen konnte. Ob zuerst Schwäche oder Verkürzung auftrat, weiß sie nicht. Jedenfalls wurden allmählich auch die rechtsseitigen Glieder von denselben Beschwerden ergriffen.

Wir erhoben folgenden Status: Gesund aussehendes Mädchen von mittlerer Figur und gesunden inneren Organen, beide Arme und linkes Knie etwas gebeugt gehalten, völlige Atrophie des mittleren und unteren Cucullaris links, so daß die innere Schulterblattkante etwas abstand. Mäßige Atrophie des Deltoideus, des Supra- und Infraspinatus links. Das Auffallendste aber waren Schrumpfungs- und Verhärtungsvorgänge in den Extremitätenmuskeln, besonders der Beugenseiten. Die Muskeln, welche im entspannten Zustande fast allenthalben normale Konsistenz hatten, fühlten sich bei passiver Dehnung straff an und ließen keine völlige Streckung zu, so daß die beiden Ellbogen nur bis 150° gestreckt, die Füße, besonders der linke, nur bis 120° gebeugt werden konnten. Am stärksten war diese Muskelschrumpfung am linken Biceps, am Quadriceps surae und den Handstreckern, sodaß die Hände kaum über die Gerade herab gebeugt werden konnten.

Die Kraft der befallenen Muskeln war mäßig herabgesetzt, der Dynamometerdruck betrug rechts 20, links 14 nach unserem Instrument, also die Hälfte der Leistungsfähigkeit eines kräftigen Mädchens. Die Muskelreflexe waren schwach erhalten und die elektrische Erregbarkeit nur quantitativ herabgesetzt ohne Entartungsreaktion. Sensibilitätsstörungen, neuritische, spinale oder cerebrale Symptome irgendwelcher Art fehlten ebenso wie interne, endokritische Störungen. Herz, Nieren, Serum, Blutbild, Liquor, alles war normal. Nach myasthenischen oder myotonischen Symptomen wurde vergeblich gesucht. (Abb. 1.)

In Summa also ein Zustand weder cerebraler noch extrapyramidaler Hypertonie, sondern eine rein primäre Myopathie sklerotischer Natur. Ein der Wade entnommenes Probestückchen zeigte mikroskopisch keine Degenerationserscheinungen, sondern nur eigentümliche Lockerung der Muskelfibrillen etwa wie gewellte Haarstränge.

Die angewandten Heilmittel, Hitze, Massage, Galvanisation, Kaseosan, Fibrolysin brachten, wenn auch keine objektiv nachweisbare, so doch wenigstens eine subjektiv gefühlte Besserung.

Die Diagnose war dem Kundigen natürlich ohne weiteres gegeben, immerhin mußte überlegt werden, ob noch andere Ursachen für so auffallende Muskelschrumpfung in Frage kommen könnten. Wir wissen ja, daß Myosklerose vorkommen kann in folgenden Fällen:

1. als ischämische Muskelkontraktur, wie sie z. B. nach langdauernder Esmarchscher Blutleere oder im Kriege nach Muskelgefäß-Verletzungen beobachtet wurden. In unserem Falle spielten natürlich Anomalien der Muskeler Ernährung oder des Gefäßsystems keine Rolle;



Abb. 1.

2. als Endzustände einer Myositis rheumatischer, infektiöser oder parasitärer Natur; in unserem Falle aber haben Schmerzen, Schwellungen, grippeartige Vorerkrankungen, fieberhafte Einleitungen, Eosinophilie u. a. sicher gefehlt, vielmehr wird seine Entwicklung sehr klar als durchaus chronisch und ohne Sang und Klang einschleichend geschildert;

3. als Vorstadium einer Myositis ossificans. So wird z. B. ein Fall Mitchell gedeutet und einer von L. Jacob, bei welchem sich nach einem Falle aus 3 m Höhe Atrophie und Verhärtung der Schulter- und Armmuskulatur gezeigt hatte. Die M. o. ist eine primäre, meist herdweise einsetzende Erkrankung rheumatischer Ursache von schubweisem Verlauf, welche sich nach fibrösem Vorstadium in einzelnen, seltener in mehreren Muskeln entwickelt (vgl. A. Manwalds Zusammenstellung). Hier aber wurde chronisch der größte Teil der willkürlichen Muskulatur diffus ergriffen, ohne daß irgendwelche Kalkeinlagerungen röntgenologisch nachzuweisen wären. Von M. o. könnte natürlich hier nur die Rede sein, wenn diese noch völlig rätselhafte Erkrankung zur myosklerotischen Form der Dystrophie in pathogenetischen Beziehungen stände und wenn sich unser Fall etwa zu einer Dystrophia ossificans weiter entwickeln könnte. Das ist aber, so viel ich weiß, noch niemals beobachtet.

4. Wiederholt sind ferner Muskelschrumpfungen bei Sklerodermie festgestellt worden. Dieses Krankheitsbild hat sich ja seit Kaposi außerordentlich erweitert, so daß das gesamte Haut- und Muskelknochensystem in wechselnder Weise mit erkranken kann; besonders wurden, seit Thibièrge zuerst auf die „Plaques myosiques“ hinwies, immer häufiger atrophische und Schrumpfungs-Zustände in willkürlichen Muskeln gemeldet; z. B. in Cassirers bekannter Monographie. Schultz u. a. beschreibt Atrophie des Deltoideus, Crucker im Deltoideus und Triceps, Westphal im Schultergürtel, Brocq im Unterschenkel und endlich Pelizäus, Dutlich und Rosenfeld Verhärtungen eines großen Teils der ganzen Körpermuskulatur, Fälle, wie sie übrigens schon Kaposi in seinem Lehrbuch erwähnt. Besonders Cassirer betont, unter Beifügung eigener Fälle, daß die Muskeln auch unter noch gesunder Haut verhärten können. Ein solches Beispiel von deutlich sklerotischen Veränderungen an Haut und Muskeln in Unterschenkel, Unterarm und

Masseteren, z. T. unter gesunder Haut, stellte Cassirer 1919 vor. Dieser und ein anderer Fall von ihm (Schwäche und Versteifung der Vorderarme bei einem 48jährigen) könnten mit dem unsrigen verwandt sein, zumal hier eine gewisse Härte der Handteller und eine verdächtige Derbheit der Unterarmhaut und der Unterschenkelvorderseite auffiel. Da aber ein so guter Kenner der Sklerodermie wie Arning nach Mituntersuchung unserer Kranken diese Diagnose bestimmt ablehnte, so wäre auch eine sklerodermatische Komplikation auszuschließen. Denn die oben genannten Möglichkeiten wären natürlich nur als Komplikationen in Betracht gekommen und hätten die dystrophische Natur unseres Falles nicht bestreiten können. Denn das Einhergehen der Schrumpfungen mit Muskelschwäche, die, wenn auch geringe, Abmagerung der Schultermuskeln, der angeborene Defekt des unteren Cucullaris wiesen darauf hin, und vor allem die Tatsache, daß eben gewisse Sonderformen der Muskeldystrophie mit Schrumpfungen, oder, wie man sonst sagte, mit Kontrakturen einhergehen.

Kein geringerer als ein Ahnherr der Lehre von den Muskelatrophien, Friedreich, machte zuerst darauf aufmerksam, daß gelegentlich in einer vom Nervensystem unabhängigen Weise Verkürzungen von Muskeln und Bändern vorkommen. F. Schultze bestätigte dies und hielt, ebenso wie nach ihm Landouzy und Déjérine diese Form für eigentümlich der juvenilen Varietät der Dystrophie; Erb hingegen verneinte das und behauptete vielmehr, sie besonders häufig bei der pseudohypertrophischen Abart gesehen zu haben. Auch Gowers spricht von einer primären Schrumpfung der Muskeln in einigen Fällen, unterscheidet aber schon zwischen Frühkontraktur besonders der Wade und den Spätkontrakturen infolge von Antagonistenlähmung (Lehrbuch S. 519) merkwürdigerweise leiten auch Krecke, Veiga de Souza und Hoffmann die Schrumpfungen ihrer Fälle vom Funktionsausfall der Antagonisten ab.

Die erste ausführliche Zusammenstellung der bis dahin gemeldeten Fälle (67) gab Hahn 1901 — eine recht kleine Zahl angesichts der sonstigen Häufigkeit Erbscher Dystrophien —, wenn gleich zu bedenken ist, daß nicht alle Fälle von Myosklerose publiziert wurden, weil viele übersehen oder klinisch fehlgedeutet wurden. Nach Hahn sind Kontrakturen bei Dystrophie keine besonders seltenen, aber auch keine alltäglichen Vorkommnisse. Er

fand sie bei der pseudohypertrophischen Form, bei welcher sie nach Erb „etwas ganz Gewöhnliches“ sein sollen, erst 24 mal, bei Erbs juveniler Form 15 mal literarisch erwähnt. Geschrunpft waren am häufigsten: Die Wade 50 mal, die Kniebeuger 17 mal, die Hüftgelenkbeuger 6 mal und der Biceps 6 mal. H. selbst steuert 2 Fälle bei: Schwäche, Abmagerung und im weiteren Verlauf Beugekontraktur in Knie- und Hüftgelenk bei einem 5 jährigen Knaben und Auftreten auf den Fußspitzen bei einem 9 jährigen Kind. Auch in den von H. zitierten Fällen von Marquardt, Macphail, Bregmann, Dreyer und Kollarits wurde Zehentritt als frühestes Symptom notiert.

Am eingehendsten hat dann Jendrassik 1898 und 1902 die myosklerotische Varietät der Dystrophie beschrieben und hat zuerst betont, daß trotz vielfacher Übergänge und Komplikationen innerhalb des gerade von ihm besonders erweiterten Rahmens der familiär-degenerativen Erkrankungen gerade diese schrumpfenden Formen eher als andere Typen der Dystrophie verdienen, eine Sonderklasse zu bilden. Nach Jendrassik sind dann, soweit ich sehe, nur noch Steinert und Versé mit eingehenderer Beschreibung dieser Sonderform hervorgetreten. Auch der letzteren Fall begann mit Verkürzung der Wade, so daß die Fußsohle nicht mehr aufgesetzt werden konnte; dann folgte Verkürzung der Ellenbeuge, der Wirbelsäule und dann allgemeine Abmagerung. Auch Geschwister-Erkrankung seines Falles bestätigte Jendrassiks Satz von der familiären Gleichartigkeit hereditärer Erkrankungen. Atrophisch war in St.'s Falle besonders Biceps, Daumenballen und Latissimus.

An den bisherigen Erfahrungen gemessen würde die Sonderart meines Falles nicht darin liegen, daß auch bei ihm die Schrumpfung, das „Einlaufen der Flechsen“, die erste fühlbare Beschwerde bilde, sondern darin, daß eine große Anzahl noch nicht atrophischer Muskeln von primärer Schrumpfung ergriffen wurde, zuerst Biceps, dann Wade, Kniebeuger und Handstrecker. Wenn sich auch die gesamte Muskulatur (auch des Nackens) etwas hart anfühlte, so zeigten die genannten Muskeln doch deutlich sichtbare Verkürzungen, selbst die Handstrecker, obwohl nach Hahn der Biceps der einzige Armmuskel sein soll, welcher der Schrumpfung unterliegt. Eine besondere Merkwürdigkeit meines Falles bildet der Cucullarisdefekt, welcher, da Patientin nichts

von seiner Entstehung bemerkt hat, offenbar angeboren ist, und welcher wesentlich zur Charakterisierung dieser Krankheit als einer myodystrophischen beiträgt. Was nun die klinische Deutung dieser Schrumpfungen anlangt, so beweist unsere Kranke ebenso deutlich, als die von Hahn, Jendrassik, Kollarits und Steinert-Versé, daß die Sklerose nicht sekundär von einer Atrophie des gegenspannenden Antagonisten abhängt, sondern primär durch eine besondere Muskel-erkrankung entsteht. Auch die anatomische Untersuchung eines exzidierten Wadenstückchens zeigte normale Muskelsubstanz ohne Bindegewebsvermehrung, dagegen eigentümliche Wellenbildung der Fibrillen (ähnlich gewellten Haarsträngen), durch welche die Verkürzung der Muskelzüge veranschaulicht wird, veranschaulicht als ein primärer Prozeß, welcher eben diese besondere Form der Dystrophie bildet und welcher demnach als Sondertypus zu gelten berechtigt ist. Ich möchte deshalb den Namen *Dystrophia myosclerotica* für diejenigen Fälle vorschlagen, bei welchen primäre Muskelverkürzung das klinische Bild beherrscht. Die ursprüngliche Meinung Erbs, daß die Myosklerose besonders pseudohypertrophische Muskeln befällt, hat spätere Erfahrung nicht bestätigt, da fast alle schon erwähnten Fälle nicht zu jener Form gehören. Allerdings wird die Wade am häufigsten sowohl von Hypertrophie als auch von Sklerose befallen, aber eben nicht koinzident — und das zeigt sich auch bei dem zweiten, im letzten Jahre von mir beobachteten Falle.

Rö., 12 jähr. Knabe, belastet nur insofern, als ein Onkel der Mutter — es war der allen Friedrichsruh-Pilgern bekannte Ansichtskartenzwerg — an chondrodystrophischem Zwergwuchs litt, dokumentierte schon durch verzögerte Entwicklung und häufige Kränklichkeit eine schwache Anlage. Mit 2 Jahren machte er die ersten ungeschickten Gehversuche, lernte aber, trotz geringer Rachitis im 3. Jahre, bis zum 6. Jahre leidlich gehen. 1 bis 2 Jahre später fiel den Eltern auf, daß der Knabe sich aus Rückenlage nicht mehr zu erheben verstand und große Mühe hatte, Treppen zu steigen. Im 8. Jahre war Rumpf- und Beckenhaltung beim Gehen schon so matt, daß er auf der Straße öfter hinfiel. Später erst trat sichtbare Schwäche in Schultern und Armen hinzu und seit $1\frac{1}{2}$ Jahren ist der Knabe hilfloser Gegenstand häuslicher Pflege.

Status: Rö. ist ein mittelgroßer blasser Knabe mit vielen Zeichen muskulöser Lähmung. Das Gesicht sieht etwas myopathisch aus, aber ohne gelähmt zu sein, der Hals ist frei beweglich, aber die Kopfbewe-

gung, besonders nach vorn und hinten recht schwach. Die Sternokleido springen wenig vor, die Schultern sind schlaff und deutlich „lose“ (s. Abb. 2), die gesamte Schultermuskulatur atrophisch, besonders Pectoralis, Supra-, Infraspinatus und Deltoideus; Latissimus ist völlig geschwunden. Dementsprechend die Schulterhebung schwach, Schulteradduktion nach vorn und hinten minimal und Schultersenkung fehlt

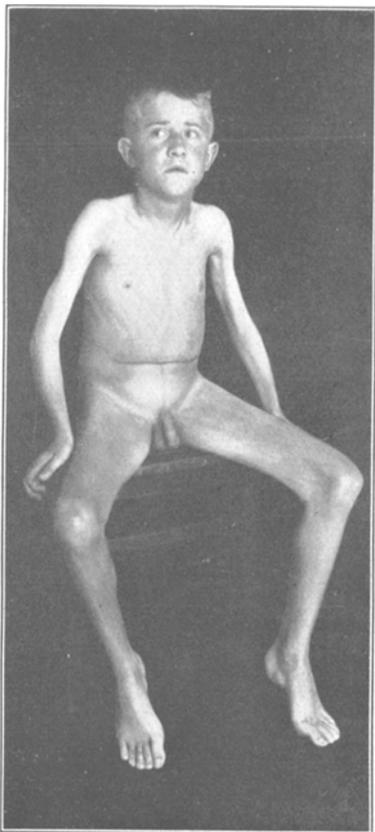


Abb. 2.



Abb. 3.

völlig. Der Oberarm wird nach vorn, seitlich und hinten nur spurweise bewegt, die Arme, besonders die Oberarme, dünn und atrophisch, Ellbogenbeugung sehr schwach, Streckung fast unmöglich. Pronation, Supination, Handbeugung und -streckung, Fingerbeugung und -streckung äußerst dürftig, Händedruck minimal, Fingerspreizung und schließung leidlich. Der Rücken ist krumm infolge Schwäche der langen Rückenmuskeln, der Bauch zeigt über dem Nabel Ansatz zur Wespentaille und ist nur schwach gespannt, Rumpfaufrichten un-

möglich, freies Sitzen nur mühevoll. Die Beine liegen meistens abduziert und in den Hüftgelenken unbeweglich, die Knie meist im rechten Winkel gebeugt, die Füße meist in Spitzfußstellung. Die Kniebeugung ist sehr gering, die Streckung fast null. Auch die Fußbewegungen sind spärlich, dagegen werden die Zehen gleich den Fingern noch leidlich gut bewegt.

In den gelähmten Muskeln sind nun verschiedentlich Schrumpfungsvorgänge nachzuweisen; im Biceps, welcher deutlich verhärtet ist und daher Ellbogenausstreckung nicht zuläßt, im Rectus femoris und besonders stark in den Kniebeugern (zumal Semitendinosus) und der Wade, deren Kontraktur vollkommene Spitzfußstellung bedingt. Die Muskelreflexe sind mit Ausnahme des sehr deutlichen Achillesreflexes sämtlich erloschen, ebenso wie die auch nur in der Wade erhaltene mechanische Muskeleerregbarkeit. Gehen und Stehen ist natürlich unmöglich. Die elektrische Erregbarkeit ist der Atrophie entsprechend erhalten und zwar sowohl faradisch als galvanisch quantitativ herabgesetzt. (Abb. 2 und 3.)

Die Schrumpfungen haben also hier dieselben Muskeln wie im Falle 1 betroffen: Biceps, Kniebeuger und Wade, nur kommen dort die Handstrecker, hier der Rectus femoris hinzu. In beiden Fällen sind es also die aktivsten Muskeln des Körpers, welche, alterndem Gummi gleich, ihre elastische Streckbarkeit verlieren und allmählicher Schrumpfung verfallen. Daß es die schrumpfende Muskelfibrille selbst ist, welche die Kürzung bedingt und nicht etwa das Bindegewebe (wie Schlippe u. a. meinen), lehrt außer dem anatomischen Bilde auch die Tatsache, daß in völlig geschwundenen Muskeln, wo also immerhin noch substituierendes Bindegewebe übrig bleiben müßte, auch die Kontrakturen fehlen. Ob sich die Gowersche Unterscheidung zwischen Früh- und Spätkontraktur aufrecht erhalten läßt, bezweifle ich, da die als Endstadien imponierenden Fälle nicht von Anbeginn an beobachtet wurden. Ich glaube vielmehr, daß die Fibrillenschrumpfung nur eine Sonderform der muskulären Entartung darstellt, vielleicht abhängig vom Entartungstempo, derart, daß schnell degenerierende Muskeln schwinden, langsam degenerierende schrumpfen, besonders wenn diese Muskeln durch beständige Arbeit vor Inaktivitätsfolgen mehr als einmal geschützt sind. Die Arbeit würde

also Atrophie verhindern und Schrumpfung befördern, denn unter dem sklerotischen Prozesse leidet nicht sowohl die Kontraktilität als die Wiederausdehnung. Die Muskeln bleiben kontrahiert und funktionieren, wie Fall 2 zeigt, besser als andere, aber sie können sich nicht völlig wieder ausdehnen, Ellbogen- und Kniegelenke können wohl leicht und völlig gebeugt, können auch ohne Widerstand gestreckt werden, aber nur bis zu einem gewissen Maß. Der Dehnung ist eine zu frühe Grenze gesetzt durch die Schrumpfung. Über diese Grenze hinaus vermag auch stärkste Kraft keine weitere Dehnung zu bewirken. Man darf diesen Prozeß wohl als Pseudokontraktur (Jendrassik), nicht aber als Kontraktur bezeichnen. Es sind Myosklerosen, aber keine Kontrakturen; und das fühlt man auch bei passiver Überdehnung solcher Muskeln. Dies ist nicht erschwert, wie bei spastischen Zuständen, sondern geht leicht, bis bei der Verkürzungsgrenze jede Dehnbarkeit plötzlich aufhört.

Diese Auffassung macht es begreiflich, daß ähnliche Muskelschrumpfungen auch das Endprodukt anderer Prozesse sein können, vor allem myositischer und seniler Entartungen. Z. B. deutet Lorenz einen dem unsrigen ganz ähnlichen Fall als Myositis fibrosa progrediens: bei einem 31 jährigen Manne entwickelt sich nach Beginn mit Nackenschmerz und Rückensteifheit eine Atrophie im Schultergürtel und Verkürzung der Wadenmuskulatur. Mikroskopisch fand sich Vermehrung der Muskelkerne.

Histologisch sind auch die als Greisenmyosklerose von Lejonne und L'hermitte „Paraplégie par retraction des vieillards“, von Dupré und Ribierre „atrophische und retraktile Myosklerose bei Greisen“ genannten Prozesse mit unseren Fällen verwandt: hier Altersschrumpfung, dort ein vorzeitiges Altern der muskulären Elastizität. Unsere Fälle lehren also, daß Muskelschrumpfungen als besondere Degenerationsform primär auftreten können, daß sie frühestens und meistens die durch besondere Aktivität vor Atrophie geschützten Muskeln (Wade und Biceps) befallen und daß als ihre Grundlage Schrumpfung der Fibrillen selbst, nicht aber des substituierenden Bindegewebes anzusehen sind.

Literatur.

- Bing, Arch. f. klin. Med., 81, S. 199.
- Cassirer, Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. Berlin 1912, S. 536.
- Cassirer, Demonstration. Neurol. Zentralbl. 1903, S. 202.
- Cestan et Lejonne, Nouv. iconogr. d. L. Lapp, 1902, XV, S. 38 u. XVII, 343.
- Curschmann, H., Med. Klinik, 1921, S. 1223.
- Manuwald, Dtsch. Zeitschr. f. Chirurg. 1921, S. 39.
- Dreyer, Zeitschr. f. Nervenheilk. 1901, 20, 137.
- Dupré und Ribierre, Atrophische und retraktile Myosklerose bei Greisen. Kongreßbericht, Neurol. Zentralbl. 1907, S. 1098.
- Erb, Dtsch. Arch. f. klin. Med. 1884, Bd. 34, S. 387.
- Hahn, Zeitschr. f. Nervenheilk. 1901, 20, 137.
- Hoffmann, Zeitschr. f. Nervenheilk., Bd. 6, 150.
- Jacob, L., Beitrag zur Kenntnis der Myositis. Münch. med. Wochenschr. 1913, Nr. 20.
- Jendrassik, Arch. f. klin. Med. 1897, 58, S. 137.
- Jendrassik, Arch. f. klin. Med. 1898, 61, S. 187.
- Jendrassik, Zeitschr. f. Nervenheilk. 1902, 22, S. 444.
- Kollarits, Zeitschr. f. Nervenheilk. 1905, 30, 293.
- Lorenz, Über eine eigenartige Form von Myositis fibrosa progrediens. Wien. klin. Wochenschr. 1908, Nr. 14.
- Maas, Berlin. klin. Wochenschr. 1904, S. 832.
- Manuwald, A., Dtsch. Zeitschr. f. Chir. 1921, S. 39.
- Oppenheim, Lehrbuch, 7. Aufl., S. 335.
- Rosenfeld, Demonstration. Neurol. Zentralbl. 1902, S. 976.
- Schlippe, Zeitschr. f. Nervenheilk. 1905, 30, 128.
- Seligmüller, Dtsch. med. Wochenschr. 1876, 185.
- Steinert, Zeitschr. f. Nervenheilk. 1908, 37, 58.
- Steinert und Versé, Dystroph. muscul. progred. retrahens. Beitr. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chirurg. 1910, XXI, S. 105.
-