



Drie gevallen van pseudo-spierhypertrophie

<https://hdl.handle.net/1874/249139>

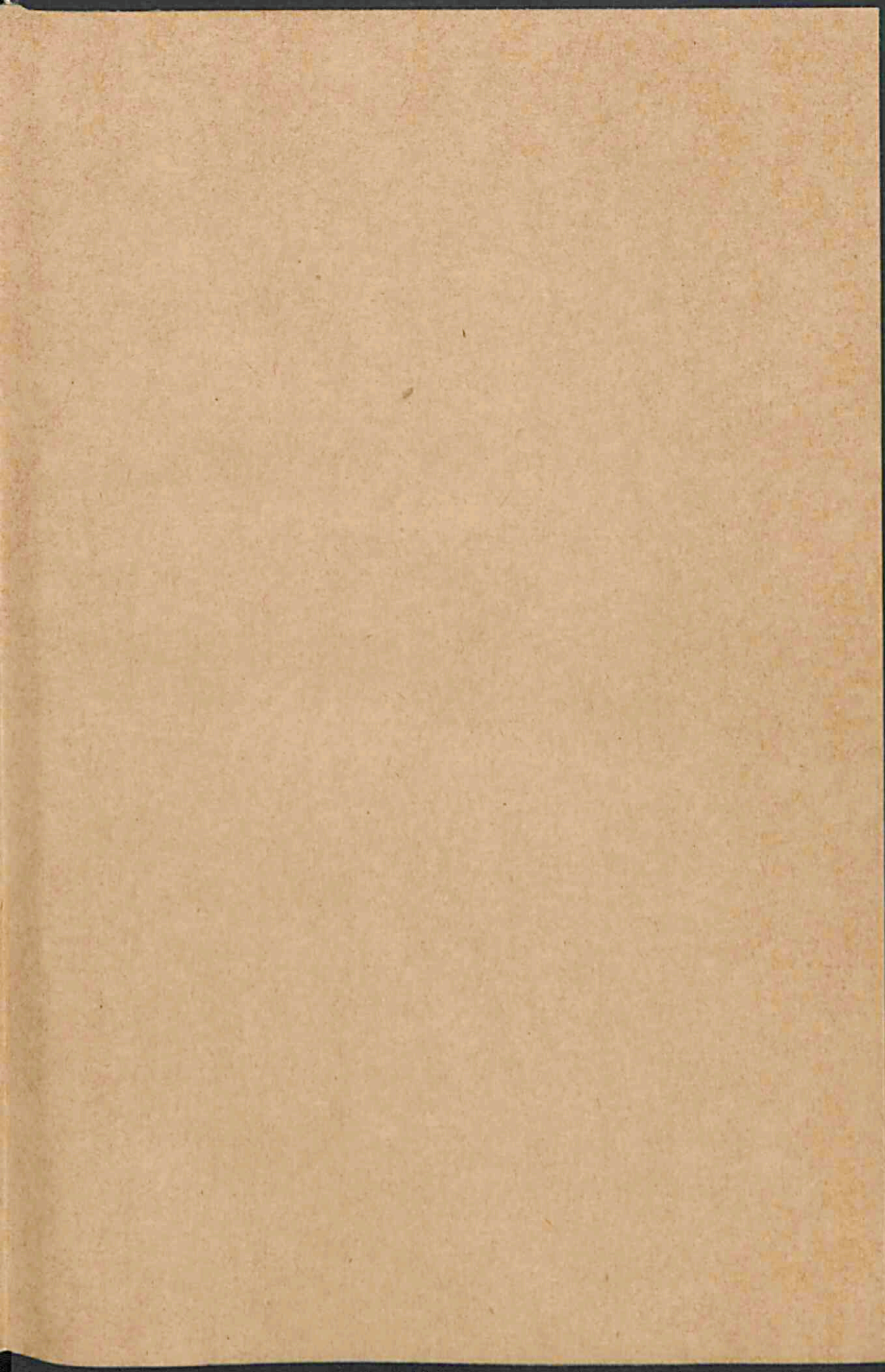
—•••••—
DRIE GEVALLEN

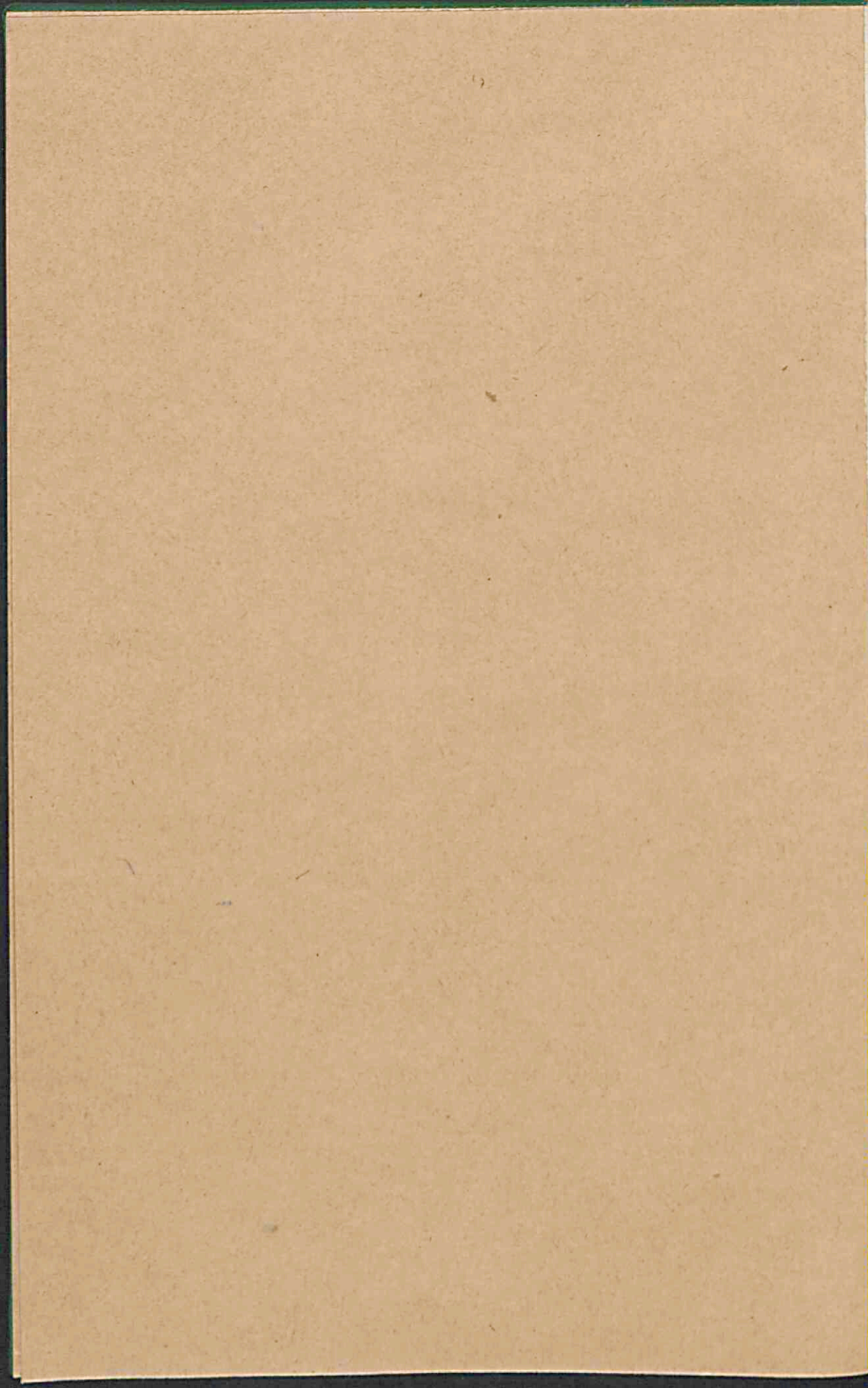
VAN

PSEUDO-SPIERHYPERTROPHIE.

s.
ht

76





ACADEMISCH PROEFSCHRIFT.

Diss. Utrecht 1876.

DRIE GEVALLEN

VAN

PSEUDO-SPIERHYPERTROPHIE.

Academisch Proefschrift

TER VERKRIJGING VAN DEN GRAAD VAN

DOCTOR IN DE GENEESKUNDE,

AAN DE HOOGESCHOOL TE UTRECHT,

NA MACTIGING VAN DEN RECTOR MAGNIFICUS

D^R. H. VAN HERWERDEN,

GEWOON HOOGLEERAAR IN DE FACULTEIT DER BESPIEGELLENDE

WIJSBEGEERTE EN LETTEREN,

MET TOESTEMMING VAN DEN ACADEMISCHEN SENAA

EN

VOLGENS BESLUIT DER GENEESKUNDIGE FACULTEIT,

TE VERDEDIGEN

op Donderdag 1 Junij 1876, des namiddags te 6 uur,

DOOR

ANNE HOBBS DE BOER,

ARTS TE AMSTERDAM,

geboren te Ternaard.



UTRECHT,

J. DE KRUYFF.

1876.

AAN MIJNE OUDERS.

VOORWOORD.

Gaarne grijp ik bij het verlaten der Academie de gelegenheid aan om allen, die tot mijne vorming hebben bijgedragen, mijnen welgemeenden dank te betuigen.

In de eerste plaats geldt dit U, HoogGeleerde en ZeerGeleerde Heeren der Med. Faculteit, wiens onderwijs en leiding ik op den hoogsten prijs heb leeren stellen.

U, Hooggeschatte Promotor, Hooggeleerde LONCQ, breng ik in 't bijzonder mijnen dank en hoogachting ook voor de welwillendheid, waarmede gij de leiding van dit proefschrift op u hebt willen nemen.

Den tijd, dien ik, als adsistent Geneesheer in het Buitengasthuis te Amsterdam, onder Uwe leiding Dr. VAN DER HORST, heb doorgebracht, zal ik nim-

mer vergeten. Uwe wetenschappelijke richting en overmoeide ijver zullen in mijn verder leven mij dikwijls een spoorslag zijn.

Waar ik van dankbaarheid spreek, daar geldt dit ook u, waarde Vader, die mij steeds met uwe wijze raadgevingen en rijpe ervaring ter zijde hebt gestaan.

Eindelijk gij, Academie-Vrienden, met genoeg zal ik mij steeds den tijd herinneren, dien wij te zamen hebben doorgebracht. *Omnia prospera et fausta.*

INLEIDING.

Wanneer wij hier een historisch overzicht laten voorafgaan, dan kan dit uit den aard der zaak zeer kort zijn, doordat onze kennis van de ziekte, die wij tot onderwerp van ons proefschrift hebben gekozen, eerst dagteekent van het jaar 1861. Zoo men wil, zou men ook kunnen beginnen met het jaar 1838, toen twee Italianen, COSTE en GIOJA, twee ziektegevallen hebben beschreven, die naderhand zijn gebleken tot ons ziektebeeld te behooren. Daarna vinden wij nog een paar gevallen vermeld van MERYON in 1852 en van RINECKER in 1860, doch aan DUCHENNE DE BOULOGNE komt de eer toe er

het eerst het klinische beeld van te hebben beschreven. Begaafd met een scherp waarnemingsvermogen, was hij door het rijke materiaal, waarover hij te beschikken had, in staat gesteld om het lijden, dat zijne bijzondere aandacht had getrokken, nader te leeren kennen, en zoo verscheen in het jaar 1861 een tot dusver onbekend ziektebeeld, onder den naam van: *paraplégie hypertrophique de l'enfance.*¹⁾ Hij gaf er dezen naam aan, omdat die hem bleek het meest met de klinische verschijnselen overeen te komen; van de pathologische veranderingen had hij nog geene voorstelling, doordat secties na den dood van patienten, die aan deze ziekte hadden geleden, hem tot nog toe ontbraken en het harpoeneeren van spieren nog niet bekend was. Hij was toen geneigd de oorzaak te zoeken in de hersenen en had zich de voorstelling gevormd, dat er eene ware hypertrophie van de spier bestond. Naderhand, toen deze ziekte ook de aandacht opwekte in Duitschland, toen GRIESINGER en BILLROTH de spier aan een microscopisch onderzoek onderwierpen en daar eigenaardige veranderingen vonden, toen COHNHEIM en M. EULENBURG een volledig sectieverslag publiceerden, waarbij zij ook

1) DUCHENNE DE BOULOGNE, *Electrisation localisée* 2de Edit. pag. 354

hadden nagegaan, of er veranderingen in het zenuwstelsel bestonden, bleek het, dat DUCHENNE's voorstelling niet de juiste was.

De naam, dien hij aan de ziekte had gegeven, drukte niet het wezen er van uit en, op grond ook van zijne eigene latere onderzoekingen, bestempelde hij haar nu met den naam van „*la paralysie pseudohypertrophique ou myo-sclérosique*.”

Thans werden de waarnemingen menigvuldiger en de kennis van de ziekteverschijnselen en van de pathol. anatom. veranderingen eene meer volledige. Dat men het echter op verre na nog niet eens was ten aanzien der gevondene veranderingen en der beteekenis daarvan, mag blijken uit het groote aantal benamingen, die men aan de ziekte gaf; ieder onderzoeker namelijk trachtte zooveel mogelijk in den naam het karakter en den aard van het lijden uit te drukken. Het verstandigst handelt men, geloof ik, ze eenvoudig met EULENBURG te noemen pseudo-spierhypertrophie, welke naam het wezen misschien niet volkomen uitdrukt, maar ook niets onwaars in zich bevat.¹⁾

1) Taalgeleerden zouden waarschijnlijk den naam van valsche spierhypertrophie verkiezen.

In de laatste jaren is het vooral FRIEDREICH geweest, door wiens talentvolle onderzoekingen onze kennis en ons inzicht in de ziekte eene groote schrede voorwaarts hebben gedaan.¹⁾ Hij namelijk heeft de geheele casuïstiek bijeenverzameld en daaruit bewijzen aangevoerd voor de identiteit van ons ziektebeeld met de progressieve spieratrofie. Die identiteit heeft hij, zooals wij later zullen zien, tamelijk duidelijk aangetoond, en daardoor wordt ons materiaal grooter en de kennis van het wezen en den aard der ziekte, vooral ook met betrekking tot haar myopathisch of neuropathisch karakter, gemakkelijker. Want volledige sectieverslagen, om de pathologische veranderingen van het zenuwstelsel op te sporen, ontbreken bijna geheel of zijn ten minste zeer gebrekkig.

Een geval van pseudo-spierhypertrophie, dat ik gëlegenheid had als adsistent-geneesheer in het buitengasthuis te Amsterdam waar te nemen, trok ook mijne bijzondere aandacht. Kan ik ook al geen sectieverslag mededeelen, toch achtte ik de mededeeling van een dergelijk geval wel der moeite waard en stelde mij voornamelijk voor naar aanleiding

1) FRIEDREICH. Ueber progressieve Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

daarvan een proefschrift te maken, waarmee ik mijne academische loopbaan kon eindigen.

Ik had daaraan een geval van progressieve spieratrofie willen verbinden, waarbij de dood toen binnen een niet zeer langen tijd was te wachten, om te zien, of wij ook in staat waren de meening van FRIEDREICH te bevestigen; eerstens aangaande het verband tusschen de beide ziekteprocessen, en ten andere, of we te doen zouden hebben met eene primaire myopathie. Later werd ik echter van dit mijn voornemen afgebracht door het verschijnen van eene dissertatie over progressieve spieratrofie te Utrecht door Dr. VAN DEN BERGH. Toch hoop ik aan het einde van dit proefschrift mij enkele opmerkingen te veroorlooven, omdat ik de meening, in die dissertatie vervat, niet volkomen deel. Bij het bewerken van dit onderwerp werd ik door Dr. WALLER in de gelegenheid gesteld met nog twee dergelijke lijdens aan pseudo-spierhypertrofie kennis te maken, die mij welwillend ter beschrijving werden afgestaan. Hiervoor breng ik Z.W.Ed. Zeer Gel. mijnen oprechten dank.

Wij stellen ons voor in de volgende bladzijden eerst de drie te Amsterdam waargenomen gevallen mede te deelen; daarna en in verband daarmee het klinische ziektebeeld te schetsen; in de derde plaats

de aetiologie en pathogenie te behandelen; vervolgens de pathologisch-anatomische veranderingen, die bij die ziekte gevonden zijn, uiteen te zetten; dan een afzonderlijk hoofdstuk aan de theorie der ziekte te wijden, en ten slotte kortelijk de therapie te bespreken.

ZIEKTEGEVALLEN.

Eerste geval. — Joh. Bl., oud 11 jaar, wordt 1 Sept. 1875 in het Buitengasthuis te Amsterdam opgenomen met klachten over moeilijkheid bij 'tloopen, het spoedig vermoeid worden en het dikwijls vallen. — De vader van patient is gestorven aan phthisis pulmonum; de moeder leeft nog en heeft uit haar tweede huwelijk 3 kinderen, die er op 't oogenblik gezond en goed gevoed uitzien; deze hebben laat leeren loopen en zijn lijdende geweest aan rachitis; allen zijn ze van het mannelijke geslacht. Onze patient is het eenigste kind uit het eerste huwelijk; de moeder heeft toen tweemaal abortus gehad. Deze vrouw ziet er echter zeer gezond uit, en vertelt, dat hare geheele familie sterk en krachtig is, hare ouders een hoogen ouderdom bereikten en hare drie broêrs sterke en gezonde personen zijn. Ook van de zijde des vaders zijn geene verdere aetiolo-

gische momenten te vinden. Patient begon, zooals de meeste kinderen, op eenjarigen leeftijd te loopen; toen hij drie jaar oud was, merkte men op, dat hij niet zoo vlug liep als andere kinderen, doch lette daar verder niet op. Tot zijn zevende jaar bleef dit zoo, doch toen werd het loopen minder, het viel hem zwaar, hij struikelde spoedig, liep eenigzins op de toonen en maakte altijd slingerbewegingen met zijn armen. De ouders begonnen er toen meer acht op te slaan, en spoedig trok het toen hunne aandacht, dat de kuitten dikker werden, en dat de jongen maar in staat was eenen kleinen afstand af te leggen en groote moeite had weer overeind te komen, als hij op den grond lag. Over pijn heeft patient nimmer geklaagd.

Hij ziet er tamelijk goed gevoed uit en het verstand is voor zijn leeftijd goed ontwikkeld. Het circulatie- en respiratie-apparaat is normaal, alsook de functie der digestie, se- en excretie-organen. De urine reageert zuur, is helder en bevat geen albumen of andere abnormale bestanddeelen.

In staande houding zien wij patient met den buik vooruit, een sterk ingevallen rug — lordose van de lendenwervels —, de voeten ver van elkaâr verwijderd, en staande op de toonen; de rechter scapula is bij gestrekte houding der armen iets meer van den romp verwijderd dan de linker.

Zeer in 't oogvallend zijn de sterk volumineuse kuitspieren, die eenen prachtigen athletischen vorm vertoonen; verder zijn in omvang toegenomen de musculi

longissimi dorsi, sacro-lumbales, subscapulares, deltoideus sinister, glutaei en ook, doch minder in 'toogvallend, de spieren aan de voor- en binnenzijde der dijen. De spieren van den voorarm maken zoo op 't gezicht, vooral in betrekking tot de spieren van den bovenarm, eenigzins den indruk van te volumineus te zijn.

Patient loopt zeer gebrekkig, met de voeten wijd van elkander, op de toonen, en slingerbewegingen makende met zijne beide armen om het evenwicht te bewaren en zoo het vallen te verhoeden. Trappen loopen, zoowel neerdalen als opstijgen, is hem geheel onmogelijk, en het kost hem zelfs moeite over eene kleine verhevenheid heen te komen; zoodra de grond maar wat oneffen is, loopt hij telkens gevaar van te zullen vallen. Bukken gaat bij hem met bezwaren gepaard en bij eenigzins diep bukken valt hij; weer uit de bukkende houding in de staande te komen, gelukt hem niet zonder gebruik te maken van zijne bovenste extremiteiten, die een steunpunt zoeken op de dijen. Zijn ligchaam uit den achterovergebogen in den rechten stand brengen, kan hij niet, tenzij het bekken daarbij goed worde gefixeerd. Hij buigt het been zeer moeilijk, en den geringsten weerstand is hij bijna niet in staat te overwinnen; strekken gaat iets beter, doch een matige weêrstand maakt hem ook dat onmogelijk. Adductie van de dij is zeer beperkt; de abductie daarentegen voert hij beter uit. Buigen van den arm doet hij beter dan strekken; de kracht in zijne handen is misschien iets af-

genomen, alhoewel niet in 't oogvallend. De verdikte kuitspieren voelen als eene tamelijk stevige massa aan, de huidkleur is normaal, geene objectieve- of subjectieve temperatuursveranderingen. Fibrillaire contracties zijn niet waargenomen.

Electro-musculaire contractiliteit was in de spieren waar te nemen, zoowel bij den geïnduceerden als bij den galvanischen stroom. Ook bij directe spierprikkeling met den inductiestroom konden wij in den regel gemakkelijk contractie opwekken.

Het bepalen van de sensibiliteit had, zooals bij de meeste kinderen, eigenaardige bezwaren, zoodat wij daaraan geen gewicht durven te hechten; zij scheen ons in casu eerder toe- dan afgenomen te zijn ¹⁾.

1) Bij het onderzoek naar de contractiliteit en sensibiliteit werd gebruik gemaakt van de draagbare batterij van STÖHRER.

Ik heb gemeend in de opgave daarvan kort te mogen zijn, want de bepalingen van het vermeerderd of verminderd zijn der electro-musculaire contractiliteit en sensibiliteit hebben maar eene zeer betrekkelijke waarde, vooral wanneer men daarbij nog van eene draagbare batterij gebruik moet maken, die zoo verschillend werkt den eenen en den anderen tijd. Zoolang wij niet in staat zijn den graad van het vermeerderd of verminderd zijn uit te drukken, zoolang is de waarde zeer relatief. — Men zal mij moeten toestemmen, dat eene mededeeling „zoo veel elementen van die soort batterij waren er noodig om contractie op te wekken,” mij volstrekt geen recht geeft daaruit gevolgtrekkingen te maken; alleen bepalingen gedaan met eene constante, niet verplaatsbare batterij, waar zich in den stroom een rheostaat bevindt, die de sterkte van den stroom aangeeft, kunnen eenige waarde en constante waarde hebben, doch ook dan nog heeft men met zooveel kleinigheden rekenschap te houden, dat het nog weer eene betrekkelijke wordt.

Ik heb gemeend, dat alleen bepalingen, vergelijkender wijze met een ander individu van denzelfden leeftijd ongeveer gedaan, het beste resultaat

De plaats-, druk- en temperatuurzin zijn niet bepaald geworden, omdat ze, naar mijne meening in 't algemeen reeds van weinig waarde, in casu geene bijzondere criteria aan de hand zouden doen.

Den 9^{den} October 1875, dat is, na een verblijf van 70 dagen, heeft patient het gasthuis in denzelfden toestand verlaten, als waarin hij gekomen was.

Naderhand ben ik nog in de gelegenheid geweest patient te zien; de toestand was eigenlijk nog in statu quo, alleen scheen het loopen iets beter te gaan en, zooals hij vertelde, had hij minder last van 't vallen, wat ik geneigd ben daaraan toe te schrijven, dat hij de voeten nog wijder van elkaâr plaatste en daardoor een grooter grondvlak erlangde. Hij liep meer op de toonen dan vroeger; had het begin van een pes varo-equinus.

Als therapie hadden wij hier ingesteld goede voeding, pil. de nitr. argent en ol. jec. as.; daarbij werd de knaap om den anderen dag p. m. 10 minuten gefaradiseerd.

Tweede geval. J. J. J..., oud 7 jaar, geboren in Overijssel, nu sinds 3 jaar echter woonachtig in Amsterdam, werd voor eenigen tijd in het Binnengasthuis alhier opgenomen en behandeld als lijdende aan pseudo-spierrhypertrophie. Zijne ouders zijn gezond;

geven en het meest nabij de waarheid zijn; op die wijze hebben wij slechts een klein verschil kunnen ontdekken.

de moeder ziet er sterk gebouwd en zeer welvarend uit; broërs en zusters van patient, die allen jonger dan hij zijn, lijden of hebben geleden aan rachitis. De moeder heeft tweemaal abortus gehad. De grootvader van patient aan moederszijde is gestorven op 30-jarigen leeftijd aan phthisis pulmonum; verdere familieleden, zoowel aan vaders als moederskant, gezond; eene zuster van de moeder echter uitgezonderd, die zeer waarschijnlijk op 20-jarigen leeftijd ook aan phthisis pulmonum is gestorven.

Volgens de moeder heeft patient zeer laat leeren loopen, eerst in zijn derde jaar; zij had er toen weinig acht op geslagen en maakte zich er ook volstrekt niet ongerust over, te minder omdat hij er als een gezonde dikke jongen uitzag. Daarna leerde hij, volgens haar verhaal, goed loopen, zoodat hij in zijn vierde jaar in dat opzicht volstrekt niet verschildte van zijne makkers van gelijken leeftijd. Toen hij evenwel 5 jaar oud was, kwamen er dikwijls klachten, dat hij zoo spoedig vermoeid was, en men merkte toen ook op, dat hij zoo dikwijls viel en dat zijne kuit en dijen dik waren.

Patient ziet er goed gevoed uit, is zwaar en heeft een zeer dikken panniculus adiposus met eene roode huidkleur. Het voorkomen is niet zeer intelligent; van bepaalde psychische stoornissen blijkt evenwel niets. De onderste extremiteiten vertoonen eene tamelijk sterke cyanotische kleur, vooral als ze eenigen tijd bloot hebben gelegen. In de circulatie- en respiratie-organen zijn geene afwijkingen te vinden.

De urine reageert zuur, is helder en bevat geen albumen. Gedurende zijn geheele leven heeft patient last van incontinentia urinae gehad, wat echter nu in den laatsten tijd iets beter is geworden.

Patient staat met zeer wijd gestrekte beenen, een ingevallen rug, en komt bijna alleen met den buitenkant van den voet op den grond — pedes vari —; de rechter voet heeft eenen sterkeren varusvorm dan de linker. Sterk in 't oogvallend zijn de zeer volumineuse spieren van de kuit en dij, die eenen merkwaardigen omvang bezitten. Verder zijn het de musculi sacro-lumbales, iets minder de longissimi dorsi, glutaei, bicipites brachii en flexores van den voorarm, die als meer en minder promineerende massa's zich vertoonen. Twijfelachtig is het, of ook niet de tong grooter is dan normaal.

Loopen valt patient zeer moeilijk, de gang is sterk waggelend en kleine passen kunnen slechts door hem worden gemaakt. Een betrekkelijk geringe stoot of een maar eenigszins oneffen grond is voldoende om hem te doen vallen. Trappenloopen, zoowel neerdalen als opstijgen, is hem geheel onmogelijk. Wanneer hij wil gaan zitten, laat hij zich neêrvallen en met behulp zijner bovenste extremiteiten is het hem dan alleen mogelijk weêr overeind te komen. Bukken kan hij bijna in 't geheel niet, want, als hij het beproeft, dreigt hij elk oogenblik te vallen; het fixeeren van het bekken en het vrije gebruik zijner bovenste extremiteiten stellen hem in staat in den rechten stand weer te komen. Om uit de rugligging in de zittende

houding te geraken, moet hij alweer de diensten van zijne handen vorderen. Ad- en abductie, flexie en extensie van de beneden- extremiteiten geschieden traag en zeer moeilijk, en bij een slechts zeer geringen wêerstand zijn ze volstrekt onmogelijk. De bovenste extremiteiten voeren alle bewegingen nog goed uit, al worden ze dan met wat meer moeite en langzamer verricht dan normaal.

De kracht in de handen is zeer gering; de spieren van den duim maken den indruk op 't gevoel van atrophie, en in den tijd, gedurende welken ik gelegenheid had patient waar te nemen, zijn ze bepaald in volumen afgenomen.

De kuitspieren voelen bij rust tamelijk week aan; bij contractie daarentegen treden ze als stevige harde massa's op; de dijspieren zijn vaster van consistentie, ook bij rust.

Fibrillaire contracties zijn niet waargenomen. Zeer sterk waren er reflectorische bewegingen, wanneer men de kuitspieren in dwarse richting kneep.

De electro-musculaire contractiliteit is voorhanden, zoowel bij den inductie- als bij den constanten stroom; zij scheen ons echter afgenomen. Bij directe spierprikkeling gelukte het ons niet contractie tot stand te brengen; dit mag voor een deel zijne oorzaak hebben in den dikken panniculus adiposus. Van zeer veel gewicht is het feit, dat de electro-musculaire contractiliteit van den thenar, vooral rechts, bijna geheel opgeheven was. De electro-musculaire sensibiliteit was eerder toe- dan afgenomen.

De laatste maal, dat ik patient zag, was de toestand minder geworden; duidelijke achteruitgang in het loopen; en alle bewegingen werden met veel meer moeite uitgevoerd dan vroeger.

De behandeling bestaat in goede voeding, massage, gelocaliseerde gymnastische bewegingen; en driemaal in de week wordt hij $\pm$ 5 minuten gefaradiseerd, vroeger gegalvaniseerd.

Derde geval. J. van G...., oud 9 jaar, werd in het Binnengasthuis te Amsterdam opgenomen met klachten over moeijelijkheid bij 't loopen en het spoedig vermoeid worden.

De ouders van den patient leven nog en genieten eene goede gezondheid; de grootvader aan moeders kant is gestorven aan phthisis pulmonum, de grootmoeder leeft nog en is een mensch van $\pm$ 70 jaar, die nog dagelijks in staat is hare huishouding waar te nemen. Eene zuster en een broër van de moeder zijn op 18 en 20jarigen leeftijd gestorven; de eerste aan phthisis pulmonum, de andere onbekend; zij hebben beide in hunne jeugd aan rachitis geleden en altijd slecht gelooopen, de broër op beugels wegens genua valga, doch tot het laatste van hun leven is niet gebleken, dat zij een bepaald spier- of zenuwlijden hadden. Een nog in 't leven zijnde broër van de moeder is ook lijdende aan longtering. Van vaderszijde bereikten de overledenen een tamelijk hoogen ouderdom, en de nog in leven zijnde familie-

leden genieten eene goede gezondheid. Patient heeft een broër en eene zuster, die er gezond uitzien, echter van geene sterke constitutie zijn; belemmeringen in de functie van de spieren of zenuwen bestaan er echter niet.

Onze lijder is niet sterk gebouwd, heeft eene bleeke kleur, maar daarbij een zeer intelligent voorkomen. De ouders hebben op 5jarigen leeftijd 't eerst gemerkt, dat hun zoontje slecht liep, de beenen eenigzins mêetrok en overal, waar hij gelegenheid zag om iemand bij de hand te grijpen, er gebruik van maakte. Voor dien tijd herinneren zij zich niet iets abnormaals aan patient te hebben waargenomen, doch toen kwamen er klachten, dat hij zoo spoedig vermoeid was, en dat het loopen hem zwaar viel. Langzamerhand is dit toegenomen, tegelijk met het dikker worden der kuitten, en met het beginnen te loopen op de toonen; men merkte dit laatste, doordat zijne schoenen aan de toonen altijd het eerst en bijna alleen versleten waren.

Patient staat met de voeten een weinig van elkâar, en den rug iets ingebogen in de lendenstreek, doch niet in die mate, dat het zoo dadelijk in 't oog valt.

Er bestaat overgroot volumen van de kuitspieren, die weer het meest in omvang zijn toegenomen en van de spieren der dij. Verder zijn het de musculi sacrolumbales, glutaei en een weinig misschien ook de spieren van den voorarm, die een grooter volumen hebben, het duidelijkst in het oog springende als men ze vergelijkt bij de andere spieren van het

scelet. De thenar van den rechter duim is minder gevuld dan de linker.

De te volumineuse spieren voelen stevig aan en worden bij contractie scherp afgeteekend. De verschillende bewegingen worden nog tamelijk goed uitgevoerd; zelfs trappenloopen is den knaap nog mogelijk, als hij maar steun voor zijne handen heeft. Vooroverbuigen om iets van den grond te rapen, gelukt nog, als hem maar veroorloofd wordt van zijne handen gebruik te maken, die een steunpunt op de dijen zoeken; met behulp van eene hand kan hij zijn ligchaam weer uit de bukkende in de staande houding brengen. Buigen en strekken van de dijen gaat nog goed, en een matige weerstand wordt daarbij nog overwonnen; de abductoren verrichten hunne functie goed, terwijl de kracht in de adductoren veel is verminderd. Buigen van het onderbeen kost patient moeite en eene kleine kracht belet zulks; strekken gaat beter. De kracht in de armen is niet merkbaar veel afgenomen, misschien hebben de flexoren iets geleden.

Ook bij dezen patient waren sterke reflectorische bewegingen, wanneer men de kuit in dwarse richting kneep; naderhand heb ik ze niet meer kunnen constateeren.

De electro-musculaire contractiliteit bestaat en is blijkbaar niet afgenomen. Zoowel voor den inductie- als voor den constantenstroom vonden wij eene normale prikkelbaarheid van de spieren en zenuwen; alleen de thenar van den rechter duim reageerde

zeer slecht, terwijl die van den linker duim goede contracties gaf.

Patient wordt behandeld met eene krachtige dieet, die bijna uitsluitend bestaat in eiwitstoffen; verder eerst met den galvanischen, later met den faradisatiestroom, met massage en gelocaliseerde gymnastische oefeningen.

Het post of propter in het midden latende, kunnen wij alleen het feit constateeren, dat hij den tijd, gedurende welken hij verpleegd wordt, eerder beter dan slechter is geworden. In het begin toch, toen hij in het ziekenhuis werd opgenomen, was een kleine stoot voldoende om hem te laten vallen; nu staat hij tamelijk vast op zijne beenen en er komen ook minder klachten over vermoeidheid.

KLINISCH ZIEKTEBEELD.

Verminderde beweging, terwijl de spieren belangrijk in volumen zijn toegenomen, is een van de eerste symptomen, die wij opmerken, als dergelijke patienten tot ons komen.

Wanneer wij zoo aanstonds kennis zullen hebben gemaakt met de pathol. anat. veranderingen, die aan het ziekte-proces ten grondslag liggen, zullen wij er voldoende opheldering van verkrijgen, daar geene vermeerdering van spierweefsel in de spier bestaat, maar bind- en vetweefselwoekering het groote volumen van de spier veroorzaken. In de meeste gevallen schijnt de motiliteits-stoornis het eerst op te treden en daarna het overvolumineus worden der spieren; doch het begin van het dikker worden blijft meestal aan de waarneming verborgen, doordat men daarop geen acht slaat, voordat ze reeds een belangrijken omvang hebben verkregen; ook wordt

de hulp van een medicus eerst later ingeroepen. Men heeft er ook hier wel op te letten, dat men gewoonlijk met een minder ontwikkelden stand heeft te doen, aan wiens waarnemings-vermogen wel iets zal ontbreken.

Evenals in de drie door ons medegedeelde gevallen, begint het proces meest altijd in de kuitspieren, en FRIEDREICH beweert zelfs, dat het zich zelden of nooit 't eerst aan de bovenste extremiteiten ontwikkelt. Van daar schijnt het zich over het geheele ligchaam te kunnen verbreiden, al blijft het ook meestal tot bepaalde spieren of spiergroepen bepaald. In een geval van COSTE en GIOJA was ook de tong aangedaan en daardoor had patient hinder bij 't spreken, slikken enz.; in ons 2^{de} geval zijn die verschijnselen er niet, ofschoon er twijfel bij ons bestaat, of ook niet de tong iets grooter was geworden; doch zulk eene bepaling in het begin is uiterst lastig wegens het ontbreken van een point de repère.

Het aangedaan zijn van gedeelten van spieren schijnt voor te komen, ofschoon zelden, en dan maken ze den indruk van een tumor.

De graad van de stoornis in de beweging hangt natuurlijk af van het meer of minder aanwezig zijn van primitiefbundels, en hieruit zou men zich reeds eene voorstelling kunnen maken van den toestand der spier. Niet altijd houdt het overgroot volumen van eene spier gelijken tred met de functiestoornis, want de vergrooting is, zooals wij zien zullen, afhankelijk van de vet- en bindweefselwoekering, en wel voorna-

melijk van de eerste, die daarbij nog als iets accessoir's is te beschouwen, en volstrekt niet het wezen van de ziekte uitdrukt. Als deze nu uitblijft, 't zij dat ze later of in het geheel niet komt, dan kan de functie van de spier reeds geheel te loor zijn gegaan, terwijl haar omvang normaal is of kleiner dan normaal. In deze laatste gevallen krijgen wij het volkomen beeld van progressieve spieratrofie, en nog meer sprekende voor de identiteit der beide ziekten is het dikwijls voorkomen (volgens FRIEDREICH 37 maal) van overvolumineuse spieren naast te dunne spieren bij hetzelfde individu. Ook wij treffen in twee van onze gevallen eene eigenaardige verhouding van de sterk vergrootte spieren der onderste extremiteiten naast een verminderd volumen van den rechter thenar, de plaats van praedilectie, waar zich progressieve spieratrofie in den regel 't eerst ontwikkelt. Wij durven echter nog niet verzekeren, of dit werkelijk het begin van progressieve spieratrofie is; het verdere verloop zal het moeten leeren, doch zulk een feit verdient alle bijzondere aandacht, vooral met betrekking tot de identiteit.

Het hard worden en het te voorschijn treden van de spieren bij contractie als eene scherp omschreven massa hangt natuurlijk af, eerstens van de spierelementen, maar ten tweede van de meerdere of mindere hoeveelheid bindweefsel, die zich binnen de fascia van de spier bevindt; zoo ook moet het meer of minder hard aanvoelen van de spier bij rust teruggebracht worden tot de meerdere of mindere hoeveelheid vet en bindweefsel.

Wij hebben hier met dezelfde eigenschappen te doen als bij een lipoma of fibro-lipoma.

Zulk eene lipomatosis kan, zooals wij vermeldden, langen tijd uitblijven, terwijl het proces reeds eenen tamelijken graad heeft bereikt, doch, ook omgekeerd, kan eene eenmaal duidelijk waargenomen vergrooting der spier, weêr tot het normale volumen en zelfs daaronder terugkeeren, hetzij door reductie, hetzij door resorptie. Zeer sprekend is in dit opzicht een door ons naderhand meê te deelen geval van LOCKHART CLARKE en GOWERS, waar in den beginne hypertrophie der kuitspieren was, die later voor eene volkomen atrophie plaats maakte. Het ontstaan van pes varus of varo-equinus moet men afleiden uit de verkorting der spieren, en wel bij name van den musculus tibialis posticus, soleus en gastrocnemius, die daardoor ontstaat, omdat de spieren soms in eene permanente contractuur verkeerden van wege het overvuld zijn der fascia of van wege de bindweefselretractie in de zieke spier. De patienten worden daardoor gedwongen eenigzins op de toonen te loopen, en dien ten gevolge valt het zwaartepunt van het ligchaam niet meer op de gewone plaats, maar meer naar voren. In dezen toestand kost het den lijders natuurlijk moeite het ligchaam in balans te houden, doordat het grondvlak kleiner is geworden; en inderdaad hebben zij ook veel last van voorovervallen, en zouden er nog meer hinder van hebben, als niet andere ligchaamsdeelen te hulp kwamen. In de eerste plaats al hebben wij bij alle onze drie patienten

waargenomen, dat zij staan en loopen met wijde beenen, om daardoor het grondvlak weer grooter te maken; en in de tweede plaats komen hun de slingerbewegingen der armen te hulp, die hier volkomen werken als een balanceerstok; in de derde plaats eindelijk is zeker wel de belangrijkste factor de lordotische kromming in het lendengedeelte met de compensatorische kyphose in de borstwervelstreek, waardoor het zwaartepunt van het ligchaam naar achteren wordt verplaatst.

Niet bij al de door ons waargenomen patienten was de lordotische kromming even sterk, en de reden daarvan is, dat er nog andere momenten in het spel komen, die de lordose helpen bewerkstelligen.

Volgens de opvatting van DUCHENNE zou men in de verminderde werkzaamheid der lendenspieren den grond moeten zoeken van de lordose. Wanneer deze namelijk niet meer in staat zijn de wervelkolom te strekken, krijgen de flexoren, en hier bij name de buikspieren, het overwicht, en door de zwaarte der ingewanden wordt het lendengedeelte telkens naar voren getrokken, omdat de kracht, die dit vroeger tegenhield, opgehouden heeft te bestaan.

Deze meening zouden wij volkomen deelen, als wij te doen hadden met eene verlamming van de lendenspieren ten gevolge van een zenuwlijden; zij kan ons echter nu niet bevredigen, omdat een organisch gebrek van de spieren zelve er aan ten grondslag ligt. Evenals wij eene verkorting van de kuitspieren tengevolge van contractuur of bindweefsel-

retractie hebben aangenomen, evenzoo hebben wij ook recht, en zijn zelfs gedwongen, die bij andere spieren aan te nemen, welke aan hetzelfde proces lijdende zijn. De lendenspieren vonden wij in al onze gevallen aangedaan, en wel het sterkst bij den eersten patient, waar ook de lordose het belangrijkst was.

Wij maken ons de voorstelling, dat die lordose tot stand komt door verkorting der lendenspieren, hoe dan ook te weeg gebracht, en gelooven dan meer rekenschap te houden met den waren toestand der zaken.

Onze slotsom is: de lordose moet deels verklaard worden uit de verplaatsing van het zwaartepunt naar voren, deels uit de verkorting der lendenspieren.

Bij de door ons beschreven gevallen is vermeld, dat er geen fibrillaire contracties waren, terwijl ze door anderen zijn waargenomen. Dit bewijst volstrekt niet, dat ze er niet geweest zijn, want door de dikke vetlaag, waarmede de spierzelfstandigheid bedekt is, kunnen ze zeer gemakkelijk aan het waarnemend oog verborgen zijn gebleven. Zij worden soms aangehaald om een neurotisch lijden te bewijzen, evenals bij de progressieve spieratrofie. De eigen irritabiliteit van de spieren en het aangedaan worden der intramusculaire zenuwtakjes verklaren ze echter even goed, en in ieder geval is het een zeer zwak bewijs, want ze zijn ook gezien bij spieren, bij welke vooraf de zenuwen waren doorgesneden.

De pijnlijkheid van de patienten, wanneer men ze

in dwarse richting in de spier kneep en de daarop volgende sterke reflectorische bewegingen, heb ik nergens beschreven gevonden, zonder er echter groot gewicht aan te hechten. De ontstekingsachtige toestand van de spier en het gedrukt worden van de zenuwen door het overmatig gevuld zijn van de facsia, dat door het knijpen natuurlijk nog vermeerderd wordt, geven, naar mijn oordeel, voldoende opheldering van het ontstaan van pijn. Het naderhand niet meer te voorschijn treden van die verschijnselen bewijst ons, dat of de geleiding langs de zenuwbanen niet meer plaats heeft, of dat de ontstekingsachtige toestand verminderd is.

De circulatie-anomalieën, bij onze gevallen zich uitende in de cyanotische kleur der huid van de kuit, zijn volgens FRIEDREICH terug te brengen, deels tot den collateralen stroom van het aderlijke bloed, tengevolge van vele geoblitereerde vaten, deels tot den moeilijken afvoer van het bloed, omdat de spier niet meer voor eene goede contractie vatbaar is. Deze verklaring brengt ze dus terug tot eene zuivere mechanische oorzaak, wat volkomen past voor de FRIEDREICH^{schk} theorie van het lijden; zij daarentegen, die ons proces als een neuropathisch lijden beschouwen, zoeken de oorzaak in eene vaso-motorische stoornis, die den vaatwand verslapt, waardoor het bloed moeilijker wordt weggevoerd.

SEIDEL ¹⁾ heeft, in navolging van ZIEMSEN ²⁾

1) Dr. SEIDEL. Die atrophie musculorum lipomatosa. Jena 1867.

2) Dr. HUGO ZIEMSEN. Die Electricität in der Medicin. Berlin 1866.

naauwkeurige proeven genomen aangaande de warmteproductie in de zieke spieren; hij maakte daarbij gebruik van een kleinen GEISSLER^{SCHE}n thermometer, waar hij $\frac{1}{20}$ °C gemakkelijk kon aflezen, en voor het opwekken der contractie bezigde hij den inductiestroom of liet de patienten vrije bewegingen maken.

Het was hem te doen om te weten, of er verschil bestond van temperatuur tusschen de pseudohypertrophische spieren en de normale, wat zich vooraf liet verwachten, en dan, op welke wijze die warmteproductie zich bij beweging der zieke van die der gezonde spieren onderscheidde.

Uit eene lange rij van proeven, waarvan hij naauwkeurige tabellen geeft, vond hij: dat temperatuursstijging van de pseudo-hypertrophische spieren dikwijls ontbreekt en altijd $\pm 1,5$ °C — 2 °C minder is dan bij de gezonde; dat hij eene veel langere contractie noodig had om temperatuursverhooging bij de zieke spieren te verkrijgen. Wanneer wij ons eene mindere hoeveelheid spierelementen en eene groote hoeveelheid vet in de spier denken, dan zal ons dit feit wel helder zijn; door het eerste wordt de warmteproductie minder, door het tweede de geleiding moeilijker.

Deze feiten hebben voor het wezen der ziekte echter niets karakteristieks, want bij alle zieke spieren laat zich eene lagere temperatuur verwachten, omdat de spiercontractie eene belangrijke rol speelt bij de bloedsbeweging in de spier. Wanneer namelijk de spieren slecht functioneeren, hetzij dat de spierelementen niet meer voor contractie vatbaar zijn,

hetzij dat er weinig elementen aanwezig zijn, in beide gevallen wordt de toevoer van arterieel bloed belet, de groote factor, waardoor de warmteproductie onderhouden wordt.

Sensibiliteitsstoornissen hebben wij in onze gevallen niet gevonden; volgens sommigen zoude er in 't begin van de ziekte pijn in den rug en in de lendenen en onderste extremiteiten voorkomen. RAKOWAC vond ze in het verloop van zenuwen en zag ze heviger worden bij beweging en ophouden bij langere rust. Enkele malen zijn er paraesthesieën in den vorm van het gevoel van koude en mierenkruipen waargenomen, terwijl anaesthesieën niet schijnen voor te komen.

De electro-musculaire contractiliteit zagen wij in al onze gevallen bestaan; bij twee scheen ze ons toe iets afgenomen te zijn, in het derde geval konden wij geene afwijking constateeren dan alleen van den thenar. Door directe spierprikkeling gelukte het ons niet bij den tweeden patient contractie op te wekken; bij deze was ook de beweging het slechtst en hadden de extremiteiten den grootsten omvang. Natuurlijk eischen zulke patienten sterkere stroomen voor het opwekken van contractie, omdat door de vetlaag er zulk een groote weerstand is gekomen. Ook in ons eerste geval bleek het, dat de directe prikkelbaarheid der spieren bij den faradischen stroom afgenomen was.

Ik geloof, dat bij dit lijden de directe spierprikkeling niet zooveel waarde heeft als de indirecte, omdat

men bij de eerste zoo telkens gevaar loopt van fouten te maken, doordat er hier zulke groote verschillen bestaan in den weerstand bij het eene en andere individu; nu is het wel waar, dat men daarmêe ook rekenschap heeft te houden bij de indirecte prikkeling, doch in 't algemeen maakt men minder fouten bij deze laatste wijze, doordat de plaats, waar de zenuw te vinden is, als bekend mag verondersteld worden, welk recht men niet heeft ten aanzien der motorische punten van eene spier.

In 't algemeen, meen ik, dat de bewering geoorloofd is: dat de electro-musculaire contractiliteit in dezelfde verhouding is afgenomen als de motiliteit. Bij indirecte spierprikkeling zullen er nog zoolang contracties komen, als er nog normale, voor contractie vatbare elementen in de spier aanwezig zijn, tenzij ook de zenuw in het proces deele en de geleiding daardoor moeilijker worde of geheel mogt opgeheven zijn.

Wat de electro-musculaire sensibiliteit betreft, durven wij geen meening uitspreken, omdat kinderen in 't algemeen bevreesd zijn voor pijn, en in onze gevallen reeds begonnen te schreeuwen, terwijl er nog geen kwestie was van een doorgaanden stroom. Andere onderzoekers loopen op dit punt zeer uiteen; terwijl sommigen beweren, dat de electro-musculaire sensibiliteit verhoogd is, zagen anderen ze eerder verminderd.

Het verloop der ziekte is progressief, ofschoon het niet onwaarschijnlijk is, dat er een zekere stilstand in het proces kan voorkomen. Meestal blijft het

proces van pseudo-spierhypertrophie tot de onderste extremiteiten, bil- en rugstreek bepaald; bij uitzondering deelen de bovenste extremiteiten en andere deelen van het scelet er in. Niet zeldzaam echter zijn, zooals vroeger vermeld is, de voorbeelden, waar er zich progressieve spieratrofie der bovenste extremiteiten bijvoegt.

Wanneer niet andere ziekten aan het leven een einde maken, zou men zich kunnen voorstellen, dat de dood ten slotte door decubitus moet volgen, wanneer namelijk alle beweging opgeheven is en de patienten aan eene liggende houding gebonden zijn. De ervaring heeft dit echter niet geleerd, daar de patienten meestal aan bijkomende ziekten bezweken, en wel het meest aan die der respiratie-organen. Of hierin nu eenig verband is te zoeken, of dat, zooals de longziekten in 't algemeen de meeste offers eischen, ook hier de meesten er aan te gronde gaan, moet voorloopig nog in 't midden worden gelaten. Zeker verdient het verband van de ziekte met scrofulosis en rachitis onze bijzondere aandacht; wij vinden deze beide aandoeningen in de door ons waargenomen gevallen.

DE AETIOLOGIE EN PATHOGENIE.

Wat de aetiologie van het lijden betreft, valt onze aandacht in het bijzonder op de voorbeschiktheid van het mannelijk geslacht, het ontstaan op jeugdigen leeftijd en den invloed eener hereditaire oorzaak.

De drie door ons vermelde gevallen kwamen voor bij individuën van het mannelijk geslacht, en is het ook dikwijls moeilijk het begin van een lijden aan te geven, doordat de verhalen van personen uit de minder ontwikkelde klasse onzeker en soms niet goed zijn te vertrouwen, zoo kunnen wij toch zeggen, dat het lijden op jongen leeftijd is ontstaan. In ons eerste geval zeer waarschijnlijk reeds op 3jarigen leeftijd, in het tweede valt het moeilijk te bepalen, omdat patient eerst op 3jarigen leeftijd is begonnen te loopen, en wie weet, of het lijden toen reeds niet de oorzaak er van was. Wel geven de ouders aan,

dat hij op zijn vierde jaar goed liep, doch daaraan durf ik niet het volste vertrouwen schenken, omdat het proces zich dan plotseling en met tamelijk groote snelheid moet hebben ontwikkeld, daar hij reeds op zijn vijfde jaar last van 't vallen had. Ik meen dat wij hier het begin van het lijden reeds in de allereerste levensjaren, misschien bij de geboorte of nog vroeger moeten zoeken. In ons derde geval heeft men het 't eerst gemerkt, toen patient vijf jaar oud was; dus waarschijnlijk zal het begin iets vroeger te vinden zijn.

Eene hereditaire oorzaak hebben wij in geen van de drie gevallen kunnen vinden; alleen bleek ons, dat er in de familie phthisis voorkwam en dat de broërs en zusters lijdende waren of geleden hadden aan rachitis. Misschien zal het naderhand blijken, of er eene waarschijnlijke hereditaire oorzaak is, als namelijk de andere kinderen ook door dit lijden worden aange-tast; doch dan is en blijft het altijd nog een zwak bewijs; want wie weet of andere oorzaken, als voeding, leefwijze, vochtige woning en wat dies meer zij, haar niet kunnen doen ontstaan. Bewijzen echter onze gevallen de heredititeit niet, duidelijker springt ze in het oog, als men de casuïstiek gaat raadplegen. Zoo bijvoorbeeld het voorkomen van de ziekte in dezelfde familie en het ontstaan op ongeveer denzelfden leeftijd. FRIEDREICH maakt de berekening, dat in 35 van de 81 gevallen, twee, drie of meer bloedverwanten reeds aan de ziekte hadden geleden. Nog sterker is de mededeeling van BARSIKOW, die 24 gevallen ver-

meldt, over twee familiën verdeeld. Duidelijk treedt bij deze gevallen ook de groote praedispositie op van het mannelijk geslacht, o. a. in de gevallen van HELLER, waar 3 broërs ziek werden en 2 zusters vrij bleven; of van MERYON, waar 4 broërs aan de pseudo-spierhypertrophie leden, terwijl 6 zusters verschoond bleven; en zoo zouden wij er nog tal van anderen kunnen bijvoegen. Echter dienen wij niet te vergeten, dat LUTZ en EULENBURG het vrouwelijk geslacht zagen ziek worden en het mannelijke vrij blijven. Wanneer men al de bekende gevallen nagaat, krijgen wij $\pm 11\%$, die tot de vrouwelijke sekse behoorden, een betrekkelijk gering getal. Wanneer de ziekte bij het vrouwelijk geslacht optrad, was het meestal op lateren leeftijd dan bij de mannen. FRIEDREICH is geneigd dit toe te schrijven aan eene mindere intensiteit van het proces.

Bij verreweg de meeste gevallen is het lijden begonnen vóór de puberteitsjaren, en van het ontstaan op lateren leeftijd, na de 25 jaar, reikt het getal nog niet eens tot tien. Of de ziekte zich intra-uterinair kan ontwikkelen, is nog onzeker; wel bestaan er gevallen van KAULICH en GRIESINGER, die zulks heeten te bewijzen, doch deze zijn twijfelachtig; alleen een geval van DUCHENNE zou er voor pleiten.

Bij geen van de vermelde gevallen bestond het lijden bij den vader of bij de moeder; dit kon men a priori ook wel verwachten, omdat het ontstaan van het lijden op jeugdigen leeftijd het huwelijk wel moet uitsluiten, en gevallen, die genezen zijn, behooren

nog tot de *pia vota*. Dikwijls was de oorzaak terug te vinden bij de grootouders, altijd aan moeders kant. Ik wil natuurlijk hiermeê niet zeggen, dat de grootouders er aan hebben geleden, maar wel hunne kinderen, dus daar zal de diathese voor het lijden te zoeken zijn.

Eigenaardig is hiervoor het geval van HELLER, waar drie broêrs van ééne moeder en twee vaders stammen; terwijl nog één broeder van de moeder op jeugdigen leeftijd ook aan deze ziekte is gestorven. Hier moeten wij dus reeds het begin misschien terugbrengen bij de grootouders en de dochter als de overdraagster er van beschouwen.

Hetzelfde bewijzen ook de gevallen van LÜTZ. De moeder was in alle de gevallen gezond en dikwijls zelfs eene krachtige vrouw. Wij stellen ons voor, dat, wanneer er eene diathese in de familie bestaat, deze voornamelijk het mannelijk geslacht treft, terwijl de vrouwelijke sekse haar met zich meê blijft dragen en overbrengt op hare nakomelingen. De diathese moet bij dezelfde familie ook van dezelfde intensiteit zijn; hoe is het anders te verklaren, zegt FRIEDREICH, dat de ziekte zich bij bloedverwanten, meestal in dezelfde levensjaren ontwikkelt, en dat dit bij de verschillende familiën verschillend is. Hierbij dienen uitwendige invloeden echter niet geheel buiten rekening te worden gelaten, want het schijnt wel zeker, dat deze de ziekte bij eene eenmaal aanwezige praedispositie vroeger kunnen doen ontstaan. Onder deze uitwendige invloeden spelen zeker vermoeijende spier-

bewegingen, voorafgegane ziekten, slechte woning, enz., eene belangrijke rol.

Waarin nu die diathese is te zoeken, hierover hopen wij naderhand nog een enkel woord te zeggen; doch zooveel is zeker, dat zulke verklaringen nog tot het gebied der hypothesen behooren.

DE PATH.-ANATOMISCHE VERANDERINGEN.

De pathol.-anatom. veranderingen in de spieren, die door andere onderzoekers waargenomen zijn, hebben wij niet kunnen bevestigen. Vele malen hebben wij getracht door middel van den Middeldorffschen harpoen microscopische praeparaten van het spierweefsel te verkrijgen, maar telkens te vergeefs. Wij hebben in navolging van anderen steeds de kuitspieren, ook omdat deze zeer zeker het meest gedegenereerd zouden zijn, voor dit doel uitgekozen, en, ofschoon er tamelijk veel kracht toe noodig was om door de fascia surae heen te komen, zoo zijn wij toch volkomen overtuigd in de spier te zijn geweest. Telkenmale als wij harpoeneerden, kregen wij, in plaats van spier-, vet- en bindweefsel te zien. Wanneer wij daarentegen bij gezonde menschen denzelfden harpoen en op dezelfde plaats instaken, bekwamen wij steeds het gewenschte weefsel. Vreemd is het,

dat het harpoeneeren ook telkens vruchteloos bleef bij eene patiënte, lijdende aan progressieve spier-atrophie. Conclusies kunnen wij dus uit ons onderzoek, dat niets dan vet- en bindweefsel gaf, niet maken; wel vormden wij ons de voorstelling, dat er misschien zeer weinig spier-elementen meer aanwezig waren, doch dit weerspreken voor een deel de klinische feiten. De operatie was den patiënten zeer pijnlijk, en omdat wij ons overtuigd hielden, dat de volgende malen geen beteren uitslag zouden geven, hebben wij het niet herhaald. Van eene excisie was natuurlijk meer te wachten, doch het sterk afkeurend oordeel over deze methode uitgesproken, ten onrechte of niet, heeft er ons toch van weêrhouden.

Terwijl in het geheel nog maar vijf volledige sectie-verslagen, betreffende de bedoelde ziekte, (EULENBURG—COHNHEIM, W. MÜLLER, BARTH, CHARCOT, LOCKHART—CLARKE en GOWERS) bekend zijn, zouden wij ons de pathol.-anat. veranderingen nog zeer onvolledig en slecht bekend moeten denken. En voor een deel mag dit waar zijn, voor een deel strekt zich onze kennis verder uit dan men a priori zou verwachten. Voor de path.-anat. veranderingen in de spier zelve staan ons andere middelen ten dienste dan alleen de obductie; men trachte èn door excisie van een stukje spier uit het levende individu èn door middel van den harpoen van MIDDELDORFF of de *emporte-pièce histologique* van DUCHENNE de veranderingen te leeren kennen, die in de spier aan het ziektebeeld ten grondslag lagen.

De methode van excideeren, het eerst door GRIESINGER en BILLROTH gedaan, heeft groote afkeuring verwekt; men heeft hen verweten, dat zij eenen patiënt door die operatie blootstelden aan het gevaar van erysipelas te krijgen en tevens aan het gevaar van chloroform-narcose onderwierpen, alleen ter wille van wat wetenschappelijke kennis, zonder dat het belang van den patiënt zelven er in betrokken was. Mag die beschuldiging niet van allen grond ontbloot zijn, ik vind ze wel wat overdreven, en vooral in den tegenwoordigen tijd, bij de prachtige antiseptische wondbehandeling van LISTER, zal dit gevaar niet zoo groot zijn.

Onze kennis van de veranderingen in het zenuwstelsel berust derhalve alleen op de vijf bekende sectie-verslagen, tenzij men de ziekte niet als eene ziekte sui generis opvatte, maar haar identisch beschouwe met de progressieve spier-atrophie. Alle onderzoekers, op welke wijze zij de zaak dan ook hebben nagegaan, stemmen hierin overeen, dat nergens eene ware hypertrophie van de spier zelve bestaat, maar dat de vergrooting grootendeels afhankelijk is van vetwoekering. Bij macroscopisch onderzoek ziet de spier er bleek, witachtig uit, soms niet te onderscheiden van den panniculus adiposus en niet beter te vergelijken dan met een lipoma. Zij is dan met roode streepjes meer of minder voorzien, al naar gelang er meer of minder spierweefsel in aanwezig is. De vetwoekering kan in sommige gevallen zulk eenen hoogen graad bereiken, dat er macroscopisch van spierweefsel niets meer te merken is, en het

aanwezig zijn van kleine vakjes doet dan nog aan eene spier denken. Soms breidt zich het vetweefsel in de pezen, in het perimysium externum en in de fascia uit, waardoor ze eene gelijkmatige massa vormt met den panniculus adiposus en de aangrenzende spieren, zoodat van herkennen van spieren geen sprake meer is.

Behalve de meestal aanwezige sterke vetwoekering bestaat er tevens eene rijke bindweefselwoekering, die waarschijnlijk uitgaat van het perimysium internum en van de adventitia der kleine vaten.

HELLER¹⁾, COHNHEIM en EULENBURG wijzen er op, dat dit vermeerderde bindweefsel waarschijnlijk het gevolg is van de sarcolemmawoekering, waar de fibrillen te loor zijn gegaan. FRIEDREICH wil dit niet bepaald tegenspreken, maar gelooft toch, dat wij te doen hebben met hyperplastisch fibrillair bindweefsel, in 't midden latende, of ook niet het sarcolemma een deel er van vormt. Dit hyperplastische bindweefsel vond CHARCOT in een geval van DUCHENNE zeer rijk aan kernen en spoelvormige cellen; BARTH en MÜLLER zagen er ook vele kleine cellen en kernen in, vooral in de omgeving der adventitia van kleine vaten.

Was de vetwoekering zeer belangrijk, dan zagen de meeste onderzoekers de bindweefselwoekering niet, alleen FRIEDREICH zegt, dat het ook in die gevallen hem nog gelukte haar te vinden.

1) A. HELLER. Deutsches Archiv. für klinische Medicin 1 Bd. 6 Heft. 1866. Klin. Beobacht. über die bisher als Muskelhypertr. bezeichnete Lipomatosis luxurians musculorum progressiva.

Reeds BILLROTH en GRIESINGER vonden tusschen de spiervezels, wanneer er nog geen vetwoekering bestond, meer bindweefsel met kernen dan normaal, en besloten hieruit: bindweefselwoekering gaat aan de vetwoekering vooraf.

Deze meening werd spoedig ook door anderen gedeeld en bevestigd; RAKOWAC beweert zelfs, dat bindweefselwoekering geheel de overhand heeft, en KNOLL en RUSSEL vermelden een geval, waar alleen bindweefselwoekering bestond zonder vetweefsel.

Al de onderzochte gevallen toonen duidelijk aan, dat bindweefselwoekering voorafgaat, en dat het vetweefsel zich ontwikkelt uit dat prae-existerende hyperplastische bindweefsel. In het begin van het proces ziet men op overlangsche doorsneden de vetcellen in rijen en rozenkransvormig tusschen het fibrillaire weefsel verspreid.

Hetzelfde proces heeft er plaats als bij vetwoekering in het algemeen, waar zich ook uit het gevormde bindweefsel vetcellen ontwikkelen. Later nemen die vetcellen in aantal toe, vereenigen zich in groepen bij elkâar, en verdringen zoo eerst de grootere spierbundels uit elkâar, om naderhand, bij voortschrijden van het proces, hetzelfde tusschen de primitiefbundels te verrichten; hierdoor krijgt zulk een spier op doorsnede de gelijkenis met een lipoma.

Wat gebeurt er nu met het spierweefsel zelf? Door die vetwoekering en het uit elkâar gedrongen worden van de spierelementen moet noodzakelijkerwijze de voeding van de spierfibrillen eene andere

worden; zij ondergaan eene voedingsstoornis. Algaandeweg worden de fibrillen dunner en gaan als 't ware eene langzame atrophie tegemoet, waarbij het dwarsgestreept aanzien meestal behouden blijft; alleen worden de dwarse strepen dunner. Op grond van dit blijven bestaan van den contractielen inhoud wijst FRIEDREICH er op, dat er geene chemische veranderingen in het spel zijn. Ten slotte gaat de geheele contractiele substantie te loor en blijft het sarcolemma alleen over.

DUCHENNE, die het ziektebeeld in drie periodes afdeelt, meent, dat aan hyperplasie van het bindweefsel een pathol. toestand van de spier voorafgaat. Hij zegt: „elle — hyperplasie van het bindweefsel — me semble précédée d'un état fluxionnaire des muscles, qui peut occassioner aussi une augmentation légère de leur volume. Dans cette période (première période de la maladie) la striation transversale est souvent d'une extrême ténuité.” Wat hij nu onder dien „état fluxionnaire” verstaat, drukt hij niet verder uit, ook niet dat hij het heeft waargenomen, maar zegt alleen „elle me semble.” Wanneer hij hiermee alleen eene hyperaemie bedoelt en niets meer, die het begin van de ziekte uitmaakt, dan begrijp ik niet, waarom hij er zulk eene bijzondere aandacht aan wijdt. Wat echter van meer gewicht is, dat hij reeds in deze periode spreekt van een dunner worden der dwarse strepen, terwijl de spier een grooter volumen heeft. Dit feit heeft geen onderzoeker voor of na hem bevestigd gevonden; maar allen zagen eerst het dunner worden der dwarse

strepen optreden, nadat de atrophie der spierfibrillen reeds ingetreden was, dus na de hyperplasie van het bindweefsel.

Aan deze waarneming hechte men dus geen te groot gewicht, zoolang andere onderzoekers het feit niet nader hebben bevestigd.

Niet altijd is dit verloop van eenvoudige atrophie hetzelfde, maar dikwijls zag men — BARTH en CHARCOT — de dwarse strepen onduidelijk worden en eene longitudinale splijting der spierfibrillen, de „streifige Degeneration” der Duitschers. In andere gevallen nam men ook dit niet waar, maar in plaats daarvan zag men de spierelementen veranderd in eene homogene hyaline massa, die veel overeenkomst vertoonde met eene amyloïde ontanding. — Verder schijnt het voorkomen van eene vetdegeneratie aan geen twijfel onderhevig, doch meestal zag men het aan eene enkele fibril; FRIEDREICH in zijne gevallen in 't geheel niet; alleen in de gevallen van MERYON scheen het hoofdzaak. BARTH, MÜLLER en CHARCOT vermelden, dat zij het een enkele maal hebben gezien, en het is hunne meening, dat aan dit feit geene te groote beteekenis is te hechten. MÜLLER heeft spiervezels beschreven, waar hij een gegranuleerden inhoud vond en de vezel een variqueusen vorm had, doordat dikkere met dunnere gedeelten afwisselden.

Geheel alleen staat tot nog toe de waarneming van MARTINI, die eigenaardige ruimten tusschen de dwarsgestreepte spierzelfstandigheid zag, welke gevuld wa-

ren met eene sereuse eiwitachtige vloeistof. Deze ruimten communiceerden voor een groot deel met elkaar; hij noemt ze „röhrenformige” of „seröse Atrophie”. Volledigheidshalve moeten wij nog melding maken van een geval van SCHLESINGER, waar de spierfibrillen te niet gingen door korrelig uit elkander vallen; hij zag namelijk veel fibrillair bindweefsel, waartusschen spiervezels in verschillenden toestand, voor een deel nog dwarsgestreept, voor een deel gevuld met eene korrelige massa. Eene weefselwoekering of hypertrophie der spierelementen bestond niet, maar overal vond hij grooten rijkdom aan vaten. Hij meent hier niet de gewone wijze van ontstaan van fibrillair bindweefsel te moeten aannemen uit de bindweefselcellen, maar uit de spiervezels zelve, zoodat wij te doen hebben met een chron. ontstekingsvorm van de spier, waar secundair het interstitiële weefsel wordt aangedaan.

Zeer merkwaardig is het voorkomen van hypertrophische spiervezels naast atrophische, zooals ze het eerst door COHNHEIM zijn waargenomen. Hij zegt, dat ze drie tot viermaal grooter zijn dan de normale primitiefbundel, dat ze een fijnkorrelig, eenigszins vettig, voorkomen hebben, en dat enkele zich dichotomisch of trichotomisch vertakten. Naderhand werden ze waargenomen door EULENBURG, MÜLLER, BARTH en KNOLL. AUERBACH¹⁾ en BERGER²⁾ putten uit

1) AUERBACH, über wahre Muskelhypertr. Virch. archiv 53 Band 1871.

2) BERGER, zur Aetiologie und Pathol. der sogen. Muskelhypertr. Deutsches Archiv. für klin. Med. IX 1872.

dit voorkomen van hypertrophische spiervezels de meening, als zoude aan het proces der pseudo-hypertrophie een ware hypertrophie voorafgaan.

FRIEDREICH hecht aan dit feit een bijzonder gewicht voor zijne meening, dat men de pseudo-spierhypertrophie moet opvatten als hetzelfde proces, dat ten grondslag ligt aan de progressieve spier-atrophie. Want dit fijnkorrelig voorkomen der spierelementen, het eerst door COHNHEIM waargenomen en door hem zelven ook bevestigd, vat hij op als een parenchymateus exsudaat, omdat het, zoodra men azijnzuur bijvoegde, verdween. Men zou dus te doen hebben met een ontstekingsachtig proces, met eene myositis chronica. Tegelijk vonden hij en CHARCOT, dat ook hier, evenals bij de progressieve spier-atrophie, woekering van de spierkernen bestond. Deze woekering van spierkernen was ik ook in staat bij een geval van progressieve spier-atrophie te constateeren.

FRIEDREICH besluit hier zijn hoofdstuk met de opmerking: dat, hebben ook maar enkele onderzoekers zulks gezien, men dit mag toeschrijven, deels daaraan, dat het van minder belang werd gehouden, of voorbij werd gezien, deels dat het stadium der ziekte, waar namelijk de spiervezels reeds in atrophie waren overgegaan, voorbij was. Mij komt deze opmerking als eene oratio pro domo voor. In allen gevalle eischen zulke feiten eene nadere bevestiging en is het gewaagd reeds daarop hypothesen te bouwen.

Aan onze kennis van de path. anat. veranderingen in het zenuwstelsel, hebben wij reeds vermeld, dat

nog maar vijf volledige sectieverslagen ten grondslag liggen.

Het onderzoek van COHNHEIM en CHARCOT heeft geene path. veranderingen in het zenuwstelsel kunnen aanwijzen; CHARCOT heeft daarbij eene bijzondere aandacht gewijd aan de intra-musculaire zenuwtakjes en aan de, in de voorste horens van het ruggemerg gelegen, motorische gangliëncellen. Hiertegenover staan de onderzoekingen van BARTH, MÜLLER en LOCKHART CLARKE, die een positief resultaat hebben opgeleverd. BARTH namelijk vond in een door hem zelf waargenomen geval: partieele, gelatineuse ontaarding van de voor- en zijstrengen der medulla, woekering der neuroglia met een fijn gegranuleerde, zeer vaatrijke substantie, waartusschen vele corpora amylacea, en normale achterstrengen. In de voorste horens vond hij vermindering der motorische gangliëncellen en verwijde vaten; tusschen de vezels der voorste wortels lagen vele corpora amylacea; zoowel de voorste als de achterste wortels waren omgeven door veel vet, dat de foramina vertebralia geheel opvulde en zich voortzette tot in het wervelkanaal. De nervus ischiadicus vertoonde eveneens eene rijke vetwoekering. Over de beteekenis der gevonden veranderingen laat hij zich niet bepaald uit.

Het meêgedeelde geval van W. MÜLLER is zeer ongeschikt om er eenige gevolgtrekkingen uit te maken, daar de patiente tevens lijdende was geweest aan dementia paralytica. Hij zelf brengt dan ook reeds de ge-

vonden chron. lepto-meningitis, ependymitis, de celleninfiltratie der hersen- en ruggemergsvaten en de grauwe degeneratie der ruggemergsstrengen geheel op rekening van dit lijden. De atrophie der voorste horens, het te niet gegaan zijn van de daarin gelegen gangliëncellen en de bindweefselwoekering in de omgeving van het geoblitereerde centraal-kanaal, zijn echter volgens hem de gevolgen van het proces der pseudo-spierhypertrophie. Den nervus peroneus, den tibialis en den ischiadicus vond hij macroscopisch normaal; bij microscopisch onderzoek bleek hem, dat er eene vermeerdering van het interstitieele bindweefsel bestond, waarin hier en daar groepen van vetcellen lagen.

Het geval van LOCKHART CLARKE en GOWERS ¹⁾ heb ik gemeend kortelijk te moeten meêdeelen, eerstens om het eigenaardige verloop en ten andere, omdat het sectie-verslag zoo uitvoerig is vermeld en een positief resultaat oplevert, wat betreft de pathol. veranderingen in het zenuwstelsel.

Het ziektegeval betreft eenen patient, waar zich op zijn elfde jaar het beeld van pseudo-spierhypertrophie heeft ontwikkeld, overgroot volumen van de kuitspieren met verminderde beweging er in. Drie maanden voor zijn dood, op zijn veertiende jaar, vond men het verstand goed, geen stoornis in de hersen-zenuwen, de beweging in het schouder- en ellenbogengewricht gestoord, terwijl die in de hand- en vingergewrichten normaal was; de arm in het ellenbogengewricht in

1) J. LOCKHART CLARKE en W. GOWERS. On a case of pseudo-hypertrophic muscular paralysis. Med. Chir. Transact. Vol. 57. pag. 247.

den stand van flexie, terwijl de voorarm niet kon worden gestrekt; atrophie van alle spieren van den romp en van den arm. De beweging in het voet- en kniegewricht gestoord; contractuur van de kuitspieren, pedes equini, de toonen bewegelijk; de dijen naar den buik gericht; het kniegewricht vormt een rechten hoek; passieve bewegingen onmogelijk; atrophie van alle spieren van het boven- en onderbeen. De sensibiliteit was ongestoord.

Sectieverslag. De musculi gastrocnemii hadden $\frac{1}{3}$ van den normalen omvang, en geheel het voorkomen van vetweefsel, vertoonden zelfs geene roode streepjes. Microscopisch bestonden zij uit vetweefsel met spaarzaam fibrillair bindweefsel en enkele spiervezels, die van verschillende breedte waren; sommige normaal, andere kleiner; enkele vertoonden een plotseling dunner worden. De dwarse strepen waren in de breedte zoowel als in de smalle meest aanwezig; in sommige waren zij verdwenen en hadden plaats gemaakt voor eene korrelige massa, in andere schenen de strepen een korrelig karakter te krijgen. Nergens binnen de spiervezels vetcellen. De veranderingen in den musculus deltoideus hadden hetzelfde karakter, de graad der verandering alleen was minder.

De hersenen en het ruggemerg schenen macroscopisch normaal; bij microscopisch onderzoek vond men op sommige plaatsen eene korrelige massa van de grijze en witte stof, en ook van de zenúwen. De veranderingen begonnen op de hoogte van den tweeden halswervel en waren gezeteld in de zijdelingsche

reticulaire substantie tusschen het voorste gedeelte der achterste horens en den tractus intermedio-lateralis, in welken laatste ook reeds eenige veranderingen merkbaar waren rondom en om enkele bloedvaten. De eene helft van de voorste witte commissuur was geheel vernietigd en door eene korrelige massa — Granular debris —, en uitgetreden bloedligchaampjes vervangen. Verder naar beneden in het halsgedeelte waren diezelfde veranderingen in meerdere of mindere uitgebreidheid, terwijl ook het voorste en centrale gedeelte der grijze stof aan beide kanten eene korrelige verandering vertoonde. Dezelfde veranderingen gaven ook eenige achterste zenuwwortels, juist op de plaats, waar ze in de achterste horen intreden; de vezels schenen hier in eens op te houden. De zij- en achterstrengen waren op vele plaatsen sclerotisch veranderd. Eene zeer in 't oogvallende verandering betrof de linker helft der voorste commissuur, die geheel verwoest was; op enkele plaatsen was ook de achterste wat aangedaan. Terwijl de veranderingen in het bovenste borstgedeelte minder waren, traden ze weer sterk in het midden- en onderste borstgedeelte op. In het middelste en onderste deel van de lendenstreek waren de veranderingen minder, de voorste grijze stof in geringer mate veranderd, de voorste wortels daarentegen op sommige plaatsen korrelig gedegene-reerd. Op de hoogte van de cauda equina waren er weêr meer veranderingen, zoodat ter plaatse van de bovenste nervi sacrales nauwelijks een gangliëneel in de voorste horen te zien was.

Aan de gevallen, door Meryon vermeld en beschreven, mag geen gewicht gehecht worden, omdat het niet duidelijk genoeg is gebleken, of ze wel tot het door ons beschreven ziektebeeld behooren; hij zelf beschreef ze als gevallen van progressieve spier-atrophie. Zijn onderzoek, waarin hij ook den n. sympathicus opnam, was geheel negatief.

W. MÜLLER, die het lijden als eene neuropathie opvat, vermeldt nog eenige gevallen van pseudo-spierhypertrophie met volledige sectie-verslagen, door anderen beschreven ¹⁾.

Ik heb gemeend deze gevallen niet te moeten vermelden, omdat ze 1° geen zuivere gevallen zijn, waar het niet eens duidelijk is, of ze wel den naam van pseudo-spierhypertrophie verdienen, en 2° omdat er zulke complicaties bij voorkomen, waar het onmogelijk wordt te scheiden, wat tot het eene, wat tot het andere behoort.

Een enkele opmerking moge dienen, om deze meening te staven. Zoo in een geval van PRÉVOST, waar eene deformatie van den linker voet bestond, sedert de klimakterische jaren met verlamming; de patiente sterft op 78jarigen leeftijd en de sectie geeft eene meningitis cereбрalis en medullaris met een tumor cerebri.

Een ander geval van CHARCOT en JOFFROY wordt door hem mêegedeeld, waar de patiente 7 jaar oud was, toen ze plotseling hare spraak verloor, wat

1) W. MÜLLER, Beiträge zur Pathol. Anat. und Physiol. des menschl. Rückenmarks. Leipzig 1871.

eenen dag duurde en daarna paralyse had van alle de 4 extremiteiten. Na een jaar komt de beweging weer terug, en daarop beginnen in het volgende jaar de ledematen te atrophieeren en gedefformeerd te worden. Op 62jarigen leeftijd sterke atrophie van de extremiteiten, behalve van het linkerbeen, dat een normaal volumen heeft. Subluxatie van de tibia naar voren met draaijing om de lengte-as naar buiten. De kuiten zijn van normale grootte, op het gevoel van eene vreemde consistentie. Pes varo-equinus. De patiente stierf op 65-jarigen leeftijd, en de obductie leerde atrophie, nu eens van de voorste, dan eens van de achterste horens van het ruggemerg, dan weder van beiden, verder bindweefselwoekering, en nu eens eene dunnere voorstreng, dan weder een dunnere achterstreng. De spieren waren atrophisch met sterke vetwoekering; nergens vetdegeneratie der fibrillen. Er bestond eene dubbele scoliose der wer-velkolom.

Een derde geval van VULPIAN, dat eene vrouw betrof van 66jarigen leeftijd, welke plotseling hemiplegia dextra had gekregen. De rechter onderste extremitet was reeds vroeger vermagerd en zij had eene luxatie in het heupgewricht sedert haar zevende jaar. De dood trad spoedig in, en de sectie leerde: scoliose van het dorso-lumbaalgedeelte, embolus in de carotis interna, encephalomalacie in den omtrek der fossa Sylvii en aneurysmata miliaria in den linker nucleus lentiformis, de arteriën atheromateus en eene oude endocarditis aan de valvulae bicuspidales.

Wat de medulla aangaat: verdikking van de pia mater, eene zeer dunne substantia corticalis, bindweefselwoekering in de achterste strengen, te niet gegaan zijn van een aantal gangliëncellen en van een gedeelte der voorste horens, bindweefselwoekering rondom de vaten, die wijd zijn, en op de plaats der te loor gegane voorste horens en in de achterste strengen veel corpora amylacea. De spieren waren atrophisch en vertoonden ook vetwoekering.

THEORIE DER ZIEKTE.

Hoe hebben wij nu het ziektebeeld op te vatten? Met DUCHENNE als eene *entité morbide nouvelle* of met FRIEDREICH als eene wijziging van de progressieve spieratrofie?

Bij het beantwoorden van deze vraag, zullen wij tevens wel gelegenheid vinden onze meening te uiten over den myopathischen of neuropathischen oorsprong der ziekte.

Wanneer wij de pathol. anat. veranderingen, die aan de pseudo-spierhypertrophie ten grondslag liggen, vergelijken met die der progressieve spieratrofie, dan valt ons eene merkwaardige overeenkomst in het oog. Bij beide ziektevormen bestaat de hoofdverandering der spier in eene atrofie en het te gronde gaan van de contractiele elementen, en bij beiden geschiedt het op dezelfde wijze, bestaande in een eenvoudig dunner worden der primitiefbundels, nu eens met

behoud, dan met verlies der dwarse strepen, nu eens met eene longitudinale splijting, dan weer met eene wasachtige degeneratie. Zoowel bij de eene als bij de andere treffen wij een ontstekingachtigen toestand aan, uitgaande van het interstitieele bindweefsel en secundair waarschijnlijk ook overgaande op de spierelementen zelve, getuige het dikwijls korrelig voorkomen der spiervezels. Volgens FRIEDREICH hebben wij bij beiden te doen met eene myositis chronica.

Naast de atrophische spierelementen hebben wij ook hypertrophische gevonden, die zich di- en trichotomisch vertakten; hetzelfde heeft men ook bij de progressieve spieratrophie waargenomen.

Kernwoekering, bij de pseudo-spierhypertrophie door CHARCOT en FRIEDREICH geconstateerd, heeft men ook bij de progressieve spieratrophie gevonden. Ik zelf had het geluk dit te kunnen bevestigen.

De secundaire veranderingen verschillen oogen-schijnlijk; want, wie ze aandachtig beschouwt, zal alleen een quantitatief, geen qualitatief verschil kunnen ontdekken. De zeer sterke vetwoekering bij de pseudo-spierhypertrophie, die, zooals wij zagen, voornamelijk de oorzaak van het groote volumen der spieren is, ontbreekt volstrekt niet bij de progressieve spieratrophie; alleen bereikt ze daar niet dien belangrijken graad. Voorbeelden van progressieve spieratrophie zijn er genoeg beschreven, waarbij de spier in eene geheele vet-massa was veranderd, of waarbij volkomen atrophie bestond eener spier, die naderhand het normale en zelfs meer dan normale volumen terug kreeg, alleen

door vetwoekering; en eigenaardig is het, dat in 't algemeen ook hier dezelfde spieren als bij genen vorm in de vetwoekering deelden.

Verder hebben wij ons slechts de gevallen van KNOLL en RUSSEL in het geheugen terug te roepen, waar de vetwoekering geheel is achterwege gebleven.

De vetwoekering moet als iets accidenteeels worden beschouwd, die van bijzondere zaken afhankelijk is, want bij hetzelfde individu treedt ze lang niet altijd bij alle zieke spieren op. Terwijl FRIEDREICH er op wijst, dat wij te doen hebben met een ontstekingsachtig proces, herinnert hij er tevens aan, hoe ontsteking in 't algemeen dikwijls pathologische vetvorming begunstigt ¹⁾. COHNHEIM meent, dat bij de pseudo-spierhypertrophie hetzelfde proces plaats heeft als bij vetmesting van dieren, doch terecht wordt hij hierin tegengesproken. De vetmesting bestaat daarin, dat de bindweefselligchaampjes onder bepaalde verhoudingen in vetcellen worden omgezet; bij de pseudo-spierhypertrophie daarentegen ontstaat de vetcellenvorming als iets toevalligs, waarvan de oorzaak voor een deel te zoeken is in den irritatieven toestand der spier.

Die vetwoekering geven ons dus beide ziektevormen te zien, al is ze in den eenen ook belangrijker dan in den anderen; daarvoor komen bijzondere toestanden in aanmerking. Wij weten, hoe vetvorming in het algemeen begunstigd wordt door jonkheid, rust en

1) VIRCHOW, die krankhafte Geschwülste. I. Band Berlin 1863 § 389.

vetvormende voedingstoffen. Bij de pseudo-spierhypertrophie nu vinden wij die drie aetiologische momenten: de ziekte treft bijna zonder uitzondering jonge menschen; het proces begint in den regel aan de onderste extremiteiten, wat hen tot rust nemen dwingt; en in de derde plaats worden het meest kinderen uit de lagere volksklasse getroffen, waar de voeding voornamelijk uit koolhydraten en vetten bestaat; doch ook al treft het de meer gegoeden, toch spelen vetvormende spijsen de hoofdrol in de voeding der kinderen.

Wat de path.-anat. veranderingen in het zenuwstelsel aangaat, hebben wij, zooals reeds vroeger gezegd is, over een klein materiaal te beschikken ter vergelijking. De voornaamste der gevonden veranderingen stemmen echter vrij wel overeen. Zoo de atrophie der voorste horens in het ruggemerg met vernietiging der motorische gangliëncellen; zoo de atrophie der zenuwen met vetwoekering, zeer duidelijk in het meêgedeelde geval van BARTH; alleen heeft men bij de progressieve spieratrophie de vetwoekering weer in een minderen graad gezien.

Tot zoover de path. anatom. veranderingen. Laat ons nu de klinische beelden eens met elkaâr op de weegschaal leggen.

De progressieve spieratrophie beschouwt men als eene hereditaire ziekte. Spreken onze drie gevallen daarvoor ook niet, toch meen ik genoeg voorbeelden te hebben aangehaald, waaruit blijkt, dat er zeer waarschijnlijk eene heredititeit bestaat. Beide ziekten komen zeer

dikwijls in familiën voor, waar phthisis heerscht. In welk verband ze daarmee staan, ligt echter nog geheel in het duister; ik heb het alleen aangehaald, omdat zulke feiten in casu eenige waarde bezitten. Het mannelijk geslacht wordt door beiden het meest aangetast; voor de pseudo-spierhypertrophie telden wij slechts 11% van de gevallen, waar het de vrouwelijke sekse gold; van de 173 gevallen van progressieve spieratrofie vond FRIEDREICH 33 maal het vrouwelijk geslacht lijdende, dus 19%.

Het voorkomen van beide processen in dezelfde familie, en, wat nog sterker is, het voorkomen van beide vormen bij hetzelfde individu, doen ons aan eene merkwaardige overeenkomst denken. Voor dit laatste zijn ook twee onzer patienten van het grootste gewicht, omdat zich daar het typische begin van progressieve spieratrofie schijnt te ontwikkelen; echter zal de tijd moeten leeren, of onze meening hier juist is.

Het groote verschil tusschen beide vormen is het voorkomen van de pseudo-spierhypertrophie op kinderlijken leeftijd en het begin aan de onderste extremiteiten, in tegenoverstelling van de progressieve spieratrofie, waar de ziekte meest ontstaat op volwassen leeftijd en waar de bovenste ledematen doorgaans het eerst worden aangedaan; doch dit verschil is volgens FRIEDREICH slechts quantitatief, niet kwalitatief.

Hij redeneert aldus:

Voor de progressieve spieratrofie zoowel als voor de pseudo-spierhypertrophie hebben wij eene zekere voorbeschiktheid gevonden, die misschien in samenhang

moet gebracht worden met de voeding en prikkelbaarheid der spier; wij laten nu in het midden, of die voorbeschiktheid niet in het zenuwstelsel is te zoeken, dit doet op 't oogenblik niets ter zake. Bestaat nu eenmaal zulk eene praedispositie, dan zal de graad er van bepalen, wanneer de ziekte tot ontwikkeling komt. Gelegenheidgevende oorzaken moeten echter niet buiten rekening worden gelaten, want, zijn deze nu eenmaal zeer groot, dan zal de ziekte bij eene daarvoor aanwezige praedispositie ook eerder optreden; is die praedispositie zeer groot, dan zullen zelfs kleine gelegenheidgevende oorzaken voldoende zijn, om haar te doen ontstaan. Dus volgt hieruit ook het omgekeerde, dat namelijk, wanneer de ziekte optreedt met geringe gelegenheidgevende oorzaken, de voorbeschiktheid groot moet zijn, en omgekeerd. Waar nu eene groote praedispositie is, daar zal het proces zich op kinderlijken leeftijd ontwikkelen, ofschoon de gelegenheidgevende oorzaken nog gering zijn.

Tegelijk wordt met deze hypothese ook het feit verklaard, waarom het proces zich het eerst op de onderste extremiteiten ontwikkelt. Op jeugdigen leeftijd immers wordt van onze beenen de meeste arbeid gevorderd, en die zijn daardoor aan meer spiervermoeijenissen blootgesteld; naderhand komt het in den regel meer aan op de bovenste ledematen en zijn deze aan grootere gelegenheidgevende oorzaken onderworpen. Dat spierversmoeijen is een belangrijke factor is om haar te doen optreden, blijkt uit die gevallen, waar het beeld zich het eerst in den regel aan de

schouder- en armspieren ontwikkelde, als de patienten van ouderen leeftijd waren.

Hoe nu andere gelegenheidgevende oorzaken als: koude, vochtige woning, slechte voeding, andere ziekten, enz. invloed op haar ontstaan uitoefenen, verklaart zich op dezelfde wijze. Dat er een praedisponerend moment bestaat, kunnen wij bijna niet loochenen, want duizenden zien wij de zwaarste inspanning vorderen van hunne spieren, ook duizenden aan de andere gelegenheidgevende oorzaken blootgesteld, zonder dat zich ooit een van beide vormen ontwikkelt. Waarin nu deze praedispositie gelegen is, weten wij niet, maar in dit opzicht staat onze onkunde met die omtrent zooveel andere ziekten gelijk, waar het „ignoramus” nog steeds geldt.

Dikwijls zijn fibrillaire contracties van de spieren als iets karakteristieks genoemd voor de progressieve spieratrofie. Of ze het werkelijk zijn, betwijfel ik; maar ook hebben sommigen ze bij het door ons beschreven ziektebeeld waargenomen.

Mogen er ook al kleine verschillen in de verschijnselen bestaan, in het wezen en in de hoofdzaak komen beide ziekten met elkander overeen. Overal, zoowel in de path. anat. veranderingen, als in de aetiologische momenten, in de pathogenie van het lijden en in de verschijnselen hebben wij alleen een quantitatief, nergens een kwalitatief verschil kunnen ontdekken, en iedereen zal mij moeten toestemmen, dat een quantitatief onderscheid geen recht geeft ze voor eene nieuwe ziekte te houden.

Wij beamen dan ook niet de meening van DUCHENNE door te spreken van eene entité morbide nouvelle, maar stemmen geheel met de woorden van FRIEDREICH in, als hij zegt: „wir sehen in die Pseudomuskelhypertrophie lediglich eine durch eine gesteigerte Intensität der Krankheitsanlage und durch gewisse Besonderheiten des kindlichen Alters modificirte Form der progressieve: Muskelatrophie.” — Nu doet de tweede vraag zich bij ons op: hebben wij te doen met eene primaire myopathie of met eene neuropathie?; deze quaestie in haar geheel hier te behandelen zou ons te ver voeren, en wij verwijzen te dien aanzien naar het voortreffelijke werk van FRIEDREICH of naar de dissertatie van Dr. VAN DEN BERGH. Alleen veroorloven wij ons enkele opmerkingen, zooals in de inleiding vermeld is, daar het ons voorkomt, dat tegen de scherpzinnig uitgedachte theorie van FRIEDREICH, die in de bovengenoemde dissertatie instemming heeft gevonden, nog veel is in te brengen, en wij er onze geheele adhaesie nog niet aan kunnen schenken.

FRIEDREICH heeft zijne theorie geput uit de path. anat. veranderingen en uit de klinische feiten, en komt tot de voorstelling, dat de progressieve spieratrophie, en dus ook de pseudo-spierhypertrophie, beschouwd moet worden als eene primaire chron. myositis, welke in staat is secundaire veranderingen in het zenuwstelsel te weeg te brengen door zich over te planten op de intra-musculaire zenuwtakjes, en zoo langs de zenuwen en zenuwwortels in de medulla.

Geen enkele path. anatom. verandering, beweert men, komt constant in de medulla voor, maar nu eens was het proces meer, dan eens minder uitgebreid. Dat men niet altijd veranderingen heeft gevonden in het ruggemerg, moet ik toestemmen; doch, wanneer zij er waren, vond men altijd atrophie der voorste horens met vermindering van de motorische gangliëncellen. Men vergeet niet, dat het onderzoek van eene medulla zijne eigenaardige bezwaren meêbrengt en het dikwijls van kleinigheden afhangt, of men de veranderingen vindt; uit het niets vinden heeft men hier volstrekt niet het recht te besluiten, dat er niets is. Er wordt dan ook aan het onderzoek van een geval door COHNHEIM, waar hij het zenuwapparaat intact had gevonden, verweten, dat het onderzoek reeds 17 dagen na verharding in chroomzuur is ingesteld, en dat hij de medulla niet eens in verschen toestand aan eene beschouwing heeft onderworpen.

Hoe is de bedoelde meening verder met die gevallen te rijmen, waar veranderingen in het ruggemerg waren, terwijl de zenuwwortels en zenuwen geen path. verandering lieten waarnemen; hier kon men dus moeilijk aan eene voortgaande neuritis denken. Om nu te beweren, dat de zenuwen en zenuwwortels slecht en oppervlakkig onderzocht zijn, is een zwak argument, en dit beletten ook reeds de namen der onderzoekers, als daar zijn VIRCHOW, FROMMAN, LOCKHART CLARKE, JOFFROY en FRERICHs. Ook de verklaring van FRIEDREICH, dat zulke

veranderingen als eene regressieve voedingsstoornis wegens de opheffing van de motorische functie der spieren zijn te beschouwen, kan ik met EULENBURG niet deelen; want het proces verloopt zeer langzaam en de opheffing der motorische functie is zeer onvolledig. En verder, waarom treft men dan niet diezelfde veranderingen aan bij peripherische of centrale verlammingen, waar de motiliteit van een groep van spieren soms jaren lang kan opgeheven geweest zijn, en waar ze een veel meer volledige is dan bij de progressieve spieratrofie? Ook het feit, dat men dergelijke veranderingen vindt in de medulla, na eene amputatie bijvoorbeeld, regtvaardigt zijne meening niet; na eene amputatie kunnen wij ons voorstellen, dat er secundair na kwetsing der zenuw eene neuritis ontstaat, die zich centripetaal uitbreidt. Het geldt hier niet de quaestie, of het zoo en zoo te verklaren is, maar of het werkelijk zoo is.

De gevallen, waarin meerdere aandoeningen dan atrofie der horens en het te niet gaan der gangliëncellen van de medulla zijn waargenomen, kunnen volgens FRIEDREICH alleen opheldering verkrijgen, als men ze als secundaire veranderingen beschouwt; doch juist integendeel, zegt EULENBURG, zou men constante en bepaalde veranderingen in de medulla moeten verwachten, als een ontstekingsachtig proces zich van uit de peripherie centripetaal langs bepaalde zenuwen voortplantte.

Ook een zwak punt in FRIEDREICH's theorie is dat, waar hij spreekt over het gecombineerd voorkomen

van progressieve spier-atrophie met bulbair-paralyse, vooral in die gevallen, waar het eerst zich de bulbair-paralyse had ontwikkeld ¹⁾. Hij schijnt dit dan ook met zijne voorstelling niet te kunnen rijmen en neemt nu de toevlucht tot de bewering, dat het geen progressieve spieratrophie was, maar alleen eene paralyse met secundaire atrophie, doordat het myelitische proces van den vierden ventriculus zich op de pyramiden en voorste zijstrengen zou hebben voortgeplant.

Wat de aetiologische momenten aangaat, deze passen even goed voor een neuropathischen als voor een myopathischen oorsprong.

Men heeft er bij de gevallen van pseudo-spierhypertrophie op gewezen, dat ze dikwijls zamen gingen met, of voorafgegaan waren door morbi mentales, — DUCHENNE, BENEDIKT, MÜLLER, SCHLESINGER —, of ook soms door epileptische aanvallen; verder dat bij deze patienten dikwerf anomalieën in den schedel bestonden, en een geval wordt door W. MÜLLER teruggebracht tot een plaats gehad hebbend trauma bij een val. Deze feiten moeten volgens sommigen dienen om den oorsprong der ziekte in het zenuwstelsel te zoeken; echter kan men zulke verhoudingen maar in enkele gevallen vinden, en de gevallen, waar ze niet zijn, hebben verreweg het overwicht.

Het begrensd blijven van het proces in bepaalde spiergroepen, het symmetrische optreden, het plotseling overspringen op eene andere groep van spieren, de

1) TROUSSEAU, STEIN, LEIJDEN.

waargenomen sensibiliteitsstoornissen, paraesthesieën, enz. pleiten mijns inziens veel meer voor een neurotischen oorsprong.

De veranderingen in het zenuwstelsel bij gevallen van pseudo-spierhypertrophie, die wij hebben medegedeeld, pleiten noch voor het eene, noch voor het andere. LOCKHART CLARKE spreekt bij de vermelding van zijn geval in 't geheel niet over de zenuwen. Of ze dus ziek of normaal waren, weten wij niet.

In deze zaak is evenwel, evenals in zoovele anderen, het laatste woord nog niet gesproken, en, kunnen wij ons ook niet vereenigen met de FRIEDREICH^{SCHE} theorie, toch is deze zeer zeker weer eene schrede nader bij de waarheid.

Bij onze tegenwoordige kennis, gelooven wij, dat wij genoodzaakt zijn de zaak nog in 't midden te laten, en de beslissing aan latere onderzoekers moeten overlaten.

THERAPIE DER ZIEKTE.

Ten aanzien der therapie kunnen wij kort zijn, want, zooals zij in den regel machteloos is bij toestanden, waaraan organische veranderingen ten grondslag liggen, zoo ook hier in 't bijzonder.

Gelukkig mag men zich reeds noemen, als het gelukt het proces tot stilstand te brengen, en gelukt dit, dan blijft de vraag als immer: post of propter?

Het meeste gewicht moet men hechten aan eene goede prophylaxis bij familieleden, waar de ziekte bij een er van reeds is voorgekomen. Men drage dan zooveel mogelijk zorg voor het wegnemen der praedisponerende oorzaken, b. v. voor het vermijden van schadelijke atmospherische invloeden, alsmede van langdurige spierversmoeyenissen, en zorg daarbij voor goede voeding en woning.

Ook al is eenmaal het proces daar, dan geloof ik, dat met eene krachtige voeding het meest gedaan

wordt; intusschen dienen de andere aangewende middelen tot genezing meer of minder beproefd te worden. In het begin der ziekte heeft men gelocaliseerde gymnastische oefeningen aangeraden en, zoo men meent, met succes. De electrische behandeling vond hier, als bij zoovele andere ziekten, eene ruime toepassing, en het resultaat is zeer verschillend geweest.

DUCHENNE vermeldt twee genezene gevallen, waarbij hij de patienten gedurende verscheidene maanden gefaradiseerd had; BENEDIKT galvaniseerde den sympathicus, en zag beterschap intreden, terwijl ERB en CHVOSTEK er weer geen heil bij vonden, en ROQUETTE meent zelfs, dat de patienten onder eene dergelijke behandeling achteruitgingen.

De door ons meêgedeelde gevallen worden sinds geruimen tijd behandeld met massage, gelocaliseerde gymnastische oefeningen en den inductiestroom, terwijl vroeger de constante stroom werd gebruikt. Men meent dat faradisatie hier meer helpt, en werkelijk is onder deze behandeling een geval bepaald niet achteruitgegaan, doch er dient wel bij in acht genomen te worden, dat hier ook eene zoo streng mogelijke eiwithoudende voeding wordt toegepast.

STELLINGEN.

STELLINGEN.

I.

Pseudo-spierhypertrophie is een gewijzigde vorm van progressieve spieratrofie.

II.

De eerste harttoon wordt niet gevormd door contractie van de hartspier.

III.

De verklaring, door TRAUBE van het zoogenaamde Cheyne-Stokes^{sche} ademhalingsverschijnsel gegeven, is niet aannemelijk.

IV.

Hypertrophie van het hart berust niet altijd op eene circulatiestoornis.

V.

Ten onrechte beweert LIEBERMEISTER, dat de parenchymateuse weefselveranderingen bij koortsige toestanden alleen afhankelijk zijn van de verhoogde temperatuur.

VI.

De hypermetropie bij glaucoma is beter door eene afplatting van de lens te verklaren, dan door eene vermindering van de kromming der cornea.

VII.

Een embolus in slagaderen, die geen „Endarterien” zijn, zal geen nadeel berokkenen, tenzij de prop lokaal werke.

VIII.

De behandeling van typhus, welken vorm hij ook hebben moge, mag niet zijn eene expectatieve.

IX.

Wil men bij peritonitis suppurans heil verwachten van het wegnemen van het exsudaat, dan draineere men en spoele de buikholte uit.

X.

Bij haemoptoë in het begin van tuberculose is de toediening van narcotica niet geoorloofd, die van expectorantia dikwijls aangewezen.

XI.

Tracheotomie mag bij croup niet als het ultimum refugium worden beschouwd.

XII.

Het „Sticheln” volgens VOLKMANN is de beste behandeling van Lupus.

XIII.

Ik beaam de woorden van v. NUSSBAUM, waar hij spreekt over knieresectie en dyamputatie in oorlogschirurgie: „Es erscheint mir unrecht und inhuman einen ganz gesunden Unterschenkel und Fuss weg zu schneiden, wenn die Möglichkeit der Erhaltung besteht, welche Niemand leugnen kann. Man würde solches handeln mit Recht einen Rückschritt der Chirurgie nennen müssen.”

XIV.

Aspiratie volgens DIEULAFOY bij herniae incarceratae is alleen dan geoorloofd, als de hernia niet lang heeft bestaan en niet klein is.

XV.

De huidtransplantatie volgens RÉVERDIN bij chronische beenzweren brengt slechts tijdelijke hulp aan.

XVI.

Wanneer men bij een vernauwd bekken het niet indalen van het hoofd vermoedt, is keering aange-
wezen, zoodra de ontsluiting haar toelaat.

XVII.

De *expressio manualis* van het foetus verdient eene
ruimere toepassing.

XVIII.

Bij eene schedelligging met het achterhoofd naar
achteren zijn de methoden van SCANZONI en LANGE
af te keuren.

XIX.

Ten onrechte wordt van elken geneesheer geëischt,
dat hij, daartoe geroepen, als medicus forensis zal
optreden.

XX.

De wetgever heeft in de wet op de besmettelijke ziekten te weinig rekenschap gehouden met de medische kennis.

