Über familiäre, vererbbare Dystrophien der Gesichtsmuskulatur.

Nach einem Vortrag, gehalten im Ärztlichen Verein zu Frankfurt a/M.
am 3. April 1922.

Von

Dr. Walther Riese.

(Mit einem Stammbaum.)

Die Dystrophia muscularis progressiva ist bekanntlich eine vorwiegend hereditäre, familiäre Erkrankung. In ihrem Erbgang, dem Weitz¹⁾ in einer jüngst erschienenen ausführlichen Arbeit nachzugehen sucht, erscheinen oft bestimmte Gesetzmäßigkeiten. Zu diesen gehört die recht häufig zu konstatierende Erfahrungstatsache, daß zwischen den Erkrankungsformen der Geschwister große Ähnlichkeit vorwalten kann. Aber auch zwischen den Erkrankungstypen der Aszendenten und Deszendenten kann weitgehende Übereinstimmung, Homologie, angetroffen werden. Insbesondere haben Landouzy et Déjérine²⁾, Pierre Marie et Guinon³⁾ bei der uns hier interessierenden Form der Dystrophie mit Beteiligung der Gesichtsmuskulatur homologe Heredität nicht nur zwischen Geschwistern, sondern auch zwischen Aszendenten und Deszendenten auf Grund eigener Untersuchungen festgestellt. Uns selbst gestattete ein glücklicher Zufall, die gesamte überlebende Deszendenz einer muskeldystrophischen Familie vom Typ facio-scapulo-huméral (Landouzy-Déjérine) in ihren beiden Endverzweigungen kennen zu lernen und auf diese Weise je zwei Generationen, insgesamt 5 Erkrankte, persönlich zu untersuchen. Über die höhere Aszendenz belehrten uns mündliche und schriftliche Auskünfte von Familienangehörigen, Aufzeichnungen in Kirchenbüchern, endlich alte Familienphotographien. Wir vermochten

1) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1921, Bd. 72, Heft 3—4.

2) Revue de méd., Tome V. — Février 1885; Tome VI. — Décembre 1886.

3) Rev. de Méd., Tome VI, 1886.

auf diesem Wege über die erkrankten Familienmitglieder folgendes zu ermitteln:

Friedrich Wilhelm Ferdinand Steinike, gestorben 1843 im Alter von 41 Jahren, angeblich an „Rückenmarkszehnung“. Er sei öfters hingefallen, so daß man ihm, wenn er ausging, Gesellen nachschickte zur etwaigen Hilfeleistung. Verschlissen, herrisch, streng.

Karl Max Steinike, geboren 1831, gestorben 1892 an Lungenleiden, 61jährig, war schmal und konnte nicht gut gehen. Auf einer vorzüglichen Photographie aus dem Jahre 1892, kurz vor dem Tode, zeigt er das typische Gesicht der Steinikes: spitze Nase, hohle Wangen, abstehende Ohren, glatte Stirn. Es könnte eine Photographie seines Neffen Baptiste Schlotterbeck sein.

Joseph Steinike: Starb etwa als ein Vierziger in den 80er Jahren, soll schon als junger Mensch „gichtkrank“ gewesen und an Krücken gegangen sein. Aber sein Gang soll dem seines schwer dystrophischen Neffen Baptiste Schlotterbeck ungemein ähnlich gewesen sein.

Maria Amalie Theodore Schlotterbeck geb. Steinike, geboren 1839, gestorben 1895 angeblich an „Zehnung“. Hat auf einer alten verbliebenen Familienphotographie deutlich wulstige Lippen, abstehende Ohren. Sie habe sich angeblich nie die Bluse zumachen können, hätte mit nicht ganz geschlossenen Augen geschlafen und um den Mund herum dieselben Züge gehabt, wie alle kranken Steinikes.

Die nun folgenden erkrankten Mitglieder der Familie sind mehrmals persönlich untersucht worden. Alle haben die typische Facies

myopathica. Dadurch kommt ein äußerst charakteristischer Familientyp zustande, dessen wesentliche Kennzeichen sind: glatte, faltenlose Stirn, lange, schmale, spitze Nase, wulstige, aufgeworfene Lippen, abstehende Ohren, starke Hohlwangigkeit, monotone Mimik um den Mund. Alle leiden, wenn auch in verschieden starkem Grade, an einer Unvollständigkeit des Lidschlusses, alle haben eine Insuffizienz der Augenmuskeln. Ferner findet sich bei der gesamten kranken Deszendenz eine sehr charakteristische seelische Grundstimmung, die etwa sich kennzeichnen läßt als ernstes, zurückhaltendes, scheues, wortkarges Wesen; dabei sind es höchst anständige, arbeitsame Menschen von starkem persönlichen Verantwortungsgefühl. Mittlerer Bürgerstand. Theodore Stumpf und Joseph Stumpf haben starke künstlerische Interessen. Im besonderen ergibt die Untersuchung bei den einzelnen noch folgendes:

Mathilde Stumpf, geborene Schlotterbeck, geboren 27. X. 1876: Von Knoblauch im Jahre 1906 bereits untersucht. K. konstatierte nur: „Angeborene funktionelle Schwäche“ der Gesichtsmuskulatur, ohne sich zur Annahme einer progressiven Muskelatrophie entschließen zu können. Tatsache ist, daß die Patientin schon als junges Mädchen beim Wäscheaufhängen und beim Hutaufsetzen mit dem rechten Arm nicht so hochkam wie mit dem linken. Schon mit etwa 6 Jahren hatte sie Schwierigkeiten beim Bücken und Heben; Treppensteigen war immer nur mit großen Anstrengungen möglich. Heute ist der Lidschluß rechts unvollkommener und kraftloser als links. Bei Blick nach oben wird die Stirn nur in wenige horizontale Falten gelegt. Senkrechtes Stirnrunzeln geht besser. Bei Konvergenz versagt der rechte Internus. Verziehen des Mundes nach beiden Seiten ist wohl möglich, aber wenig ausgiebig. Keine Beeinträchtigung der Kau- und Schluckmuskulatur, Gaumensegel wird gerade gehoben. Typische Facies myopathica. Sichtbare Atrophien am Brustkorb und an den Oberarmen, insbesondere Triceps, Pectorales, Rhomboidei, Supra, Infraspinatus, Trapezius, Deltoidei. Scapulae alatae, und zwar rechts ausgeprägter als links. Händedruck links besser als rechts. An entsprechender Stelle gemessen:

Rechter Oberarm	23,5 cm
Linker Oberarm	23,0 „
Rechter Unterarm	18,5 „
Linker Unterarm	18,5 „

Aktive Hebung der Arme nach den Seiten nicht einmal bis zur Horizontalen möglich. Im übrigen sind die Bewegungen des gestreckten Armes nach allen Richtungen links ausgiebiger und kraftvoller als rechts. Hände lang und schmal, Interossei kaum sichtbar. Alle Bewegungen im Gebiet der Arm- und Handmuskulatur links mit mehr Kraft als rechts. Adduktion des gestreckten Beines ist rechts besser, im Gegensatz zur Abduktion, die links kraftvoller ausfällt. Bei Heben und Senken des gestreckten Beines scheint links mehr Kraft aufgewandt werden zu können.

Auch die an sich sehr mäßige Beugung im Kniegelenk ist links etwas besser, vor allem aber wird der Unterschenkel im Kniegelenk links mit wesentlich besserer Kraft gestreckt als rechts. Auch Plantar- und Dorsalflexion des Fußes gelingt links besser. Auf beiden Seiten ist nur der mittlere Bauchdeckenreflex auslösbar. Gute Bauchpresse. Kniesehnenreflexe links etwas lebhafter als rechts. Die Achillessehnenreflexe haben einen ausgesprochen trägen Charakter. Trizepssehnenreflexe sind nicht auszulösen. An Hüfte und Oberschenkel Pseudohypertrophien.

Johann Baptiste Schlotterbeck, geboren am 13. XI. 1872, wurde ebenfalls von Knoblauch 1906 untersucht, und der damalige Zustand in seinem Lehrbuch ausführlich dargestellt. Das Leiden begann bei ihm mit 21 Jahren, aber er schlief schon als Kind mit nichtgeschlossenen Augen. Heutiger Zustand: Selten schwere Form von Muskeldystrophie. Der Kranke geht mit bewunderungswürdiger Ausdauer und unter enormer Kraftaufbietung seinem Berufe nach, fährt täglich von seinem Vorort in die Stadt, muß in Straßenbahnen, auf Treppen usw. getragen werden. Typische Facies myopathica. Stirnrunzeln nur in Form einiger weniger senkrechter Falten möglich. Schwäche beider Externi und Interni, besonders des linken, bei der Konvergenz. Fibrilläre Unruhe der herausgestreckten Zunge. Höchst unvollkommener, kraftloser Lidschluß: ein breites Stück, etwa ein Drittel der Sclera bleibt sichtbar. Seitliches Verziehen der Mundwinkel nach links ausgiebiger als nach rechts. Mundspitzen, Pfeifen, Backen aufblasen kann er ebenso wenig wie alle übrigen Erkrankten, dagegen kann der Unterkiefer vor den Oberkiefer geschoben werden, andeutungsweise kann er auch die Zähne zeigen. Starke Lordose, sackartig vorfallendes Abdomen, Scapulae alatae, sichtbare schwere Atrophien an der Muskulatur der Oberarme, Schultergürtel und Oberschenkel. Kopfneigungen etwas beeinträchtigt. Der rechte Brustkorb arbeitet bei Atembewegungen ausgiebiger als der linke. Der rechte Arm kann aktiv nach vorn und nach den Seiten bis über die Horizontale, der linke nicht bis zur Horizontalen gehoben werden. Das Strecken der Arme nach hinten und der Versuch, sie auf dem Rücken zu verschränken, mißlingt: die Arme können nur nach hinten geschleudert werden. Überhaupt helfen bei allen Bewegungen der oberen Extremitäten Rumpfbewegungen mit. Armbewegungen (Abduktion und Adduktion) und Händedruck rechts mit mehr Kraft als links. Beugung im Ellbogengelenk nur mit gleichzeitiger Abduktion des Oberarmes möglich. Supination des Vorderarms beiderseits beeinträchtigt. Zweiter, dritter und vierter Finger, namentlich dritter und vierter Finger beider Hände stehen in dauernder Beugestellung aller Fingergelenke. Passive Streckung dieser Gelenke gelingt ohne Schwierigkeiten. Aktiv kann aber nur der Zeigefinger der linken Hand gestreckt werden. Als einzige Daumenbewegung gelingt rechts die Opposition. Links sind alle Daumenbewegungen möglich. Abduktion und Adduktion der aufgelegten Finger links besser als rechts. Beim Aufrichten aus liegender Stellung muß er sich auf die Seite werfen.

Abduktion des gestreckten Beines nur links angedeutet, Adduktion fällt beiderseits aus. Ebenso wenig kann das gestreckte Bein weder rechts noch links emporgehoben werden. Beugung im Kniegelenk beiderseits sehr unvollkommen, Streckung des Unterschenkels im Kniegelenk unmöglich. Es fehlt die Dorsalflexion des Fußes auf beiden Seiten, aber die Plantarflexion des passiv gestreckten Fußes gelingt, und zwar links besser als rechts. Stehen auf dem rechten Bein bei seitwärts erhobenem linken wird länger ausgehalten als umgekehrt. Schwere Gangstörung, dabei Oberkörper vornübergeneigt, die Arme hängen herab, die Beine werden im Kniegelenk gebeugt und dann stark seitwärts ausgeschleudert. Gute Bauchpresse. Bauchdeckenreflexe, Patellarreflexe beiderseits nicht auszulösen. Die Achillessehnenreflexe haben trägen Charakter.

Mathilde Schlotterbeck, geboren am 22. III. 1906, schlief schon als Kind mit nicht ganz geschlossenen Augen. Merkliches Nachlassen der muskulären Kraft etwa seit dem 14. Lebensjahre. Sie schließt die Augen rechts entschieden vollkommener als links, wenn auch hier unvollkommen und kraftlos. Beim Blick nach den Seiten gehen beide Bulbi nicht vollkommen in die Endstellung. Außerdem versagt der linke Internus bei der Konvergenz. Stirn runzeln unmöglich. Ebenso alle Bewegungen der Mundmuskulatur mit Ausnahme des Verziehs der Mundwinkel nach den Seiten, was rechts wesentlich besser gelingt als links. Sie kann den Unterkiefer nicht vor den Oberkiefer schieben, hebt bei der Phonation das Gaumensegel kaum, aber rechts deutlicher als links, läßt beim Trinken öfters Flüssigkeit durch die Nase laufen. Scapulae alatae, rechts ausgesprochener als links. Lordose der Lendenwirbelsäule, Vorwölbung des Bauches. Beim Atmen bleibt die linke Brusthälfte etwas zurück. Händedruck links kräftiger als rechts, Abduktion und Adduktion des Oberarmes links kräftiger als rechts. Streckung der Arme nach hinten sehr mäßig, nach vorn ausgiebig, aber alles immer links kräftiger. Auch die Beugung im Ellbogengelenk ist links kräftiger. Ebenso Supination und Pronation, Beugung und Streckung der Hand, alle Fingerbewegungen links kräftiger als rechts. Gute Bauchpresse. Rumpfbewegungen nach hinten sehr mäßig, nach vorn und nach den Seiten besser. Stehen auf einem Bein ohne Schwierigkeiten. Kann sich aus liegender Stellung bei gestreckten Beinen gut und gerade aufrichten. Emporheben des gestreckten Beines, Abduktion und Adduktion rechts kräftiger als links. Streckung des Unterschenkels im Kniegelenk, Pronation und Supination, Beugung und Streckung des Fußes rechts besser als links.

Patellarreflexe, Achillessehnenreflexe, Bauchdeckenreflexe rechts lebhafter als links. In den Reflexen der oberen Extremität kein Unterschied.

Theodora Stumpf, geboren am 29. IX. 1893, hat als Kind schon im Schlaf die Augen nicht fest geschlossen. Mit etwa 10 Jahren merkte sie Schwäche des rechten Armes. Starker Fortschritt der Krankheit im Alter von 14—16 Jahren. Jetziger Befund: Vorgewölbter, hängender Leib,

Lordose. In Höhe des 7. Halswirbeldorns eine knollige Auftreibung von ziemlich derber Konsistenz. Stärkste Atrophien im Bereich des Gesichts, des Schultergürtels, des Trapezius, Supra- und Infraspinatus, Deltoideus, Pectoralis maior, Thenar, Antithenar.

Spitze Nase, glatte Stirn, auffallend gewulstete Lippen, die Unterlippe stärker als die Oberlippe, eigentümliche Mimik beim Lachen (*rire en jaune*).

Sie vermag andeutungsweise die Stirn in horizontale und senkrechte Falten zu legen. Der Augenschluß ist unvollkommen und kraftlos, und zwar links unvollkommener und kraftloser als rechts. Beide Augäpfel wandern bei extremem Seitwärtsblick nicht ganz bis in den seitlichen Augenwinkel. Außerdem versagt der linke Internus bei der Konvergenz. Deutlicher Exophthalmus. Pfeifen, Backenaufblasen unmöglich. Andeutungsweise: Zeigen der Zähne und Vorschieben des Unterkiefers vor den Oberkiefer. Verziehen der Mundwinkel nach den Seiten rechts besser als links. Das Gaumensegel wird bei der Phonation deutlich nach rechts verzogen.

Drehungen und Neigungen des Kopfes sind nach allen Richtungen etwas eingeschränkt. Bei der Atmung bleibt die linke Brusthälfte etwas zurück. Links Händedruck kräftiger als rechts. Rückwärtspressen der Schultern stark beeinträchtigt. Seitwärts-, Vorwärts- und Aufwärtsheben des Armes nur für wenige Sekunden möglich, rechts mit wesentlich geringerer Kraft. Nach hinten kann nur der linke Arm gestreckt werden. Abduktion und Adduktion des Oberarmes links bedeutend besser als rechts. Supination und Pronation bei gestrecktem Ellbogengelenk mit mehr Kraft als rechts.

Beugung und Streckung im Ellbogengelenk links besser als rechts. Streckung aber auch rechts sehr mangelhaft. Beugung und Streckung der Hand, sowie alle Bewegungen der Handmuskeln geschehen links mit mehr Kraft als rechts.

Bauchpresse mangelhaft, beim Husten und Pressen wölbt sich das linke Abdomen sackartig heraus.

Gluteus med. rechts kräftiger als links. Vorwärtsstrecken des gestreckten Beines rechts mit mehr Ausdauer als links, ebenfalls Heben des im Knie gebeugten Beines. Auswärts- und Einwärtsstellung des Fußes rechts ausgiebiger als links. Abduktion und Adduktion, Heben und Senken des gestreckten Beines rechts wesentlich kräftiger als links. Beugen und Strecken des Unterschenkels rechts kräftiger als links. Dorsal- und Plantarflexion des Fußes rechts kräftiger als links.

Reflexe der oberen Extremitäten: Trizepssehnenreflex weder rechts noch links zu erhalten, aber Bizepsreflex und Radiusperiostreflex rechts deutlicher als links.

Patellarreflex rechts sehr lebhaft und wesentlich deutlicher als links. Bauchdeckenreflexe: die oberen beiderseits deutlich, die unteren beiderseits rechts lebhafter als links.

M a ß e :

Rechter Oberarm	24,5 cm
Linker Oberarm	25 „
Rechter Unterarm }	20,5 „
Linker Unterarm }	
Rechter Oberschenkel	46 „
Linker Oberschenkel	44 „
Rechter Unterschenkel }	29,5 „
Linker Unterschenkel }	

Josef Stumpf, geboren am 9. November 1898, fiel als Kind von 5 Jahren zuerst durch den Schlaf mit unvollständig geschlossenen Augen auf. Eigentlicher Beginn der Erkrankung mit 16—17 Jahren. Im Jahre 1909 hält Knoblauch ihn und seine Schwester Thea für noch nicht sicher dystrophisch, aber gefährdet.

Von jeher still für sich: „mehr wie ein Mädchen“.

Jetziger Befund: Sehr schwere Form der Dystrophie am ganzen Körper. Facies myopathica. Außerordentliche Familienähnlichkeit mit seinem Onkel Johann Baptiste Schlotterbeck und Karl Max Steinike. Glatte faltenlose Stirn, abstehende Ohren, hervortretende Backenknochen, spitze Nase, wulstige Lippen, Unterlippe stärker als Oberlippe gewulstet, das typische süßsaure Lachen der ganzen Familie. Stirn kann in wenige senk- und wagerechte Falten gelegt werden. Lidschluß rechts vollkommen und kräftiger als links, aber beiderseits unvollkommen. Mangelhafte Funktion der äußeren Augenmuskeln und des linken Internus bei der Konvergenz. Verziehung des Mundwinkels nach rechts ausgiebiger als nach links. Unterkiefer kann vor den Oberkiefer geschoben werden, Pfeifen, Backenaufblasen nicht ausführbar. Kopfnigungen auf die Schulter beiderseits beeinträchtigt. Kopfdrehungen intakt. Rumpfnigungen nach allen Richtungen ausführbar.

Scapulae alatae, Taille en guêpe, lose Schultern, Lordose der Lendenwirbelsäule. Sichtbare Atrophien: Schultergürtel, besonders Deltoideus, Trapezius, Pectoralis, Intercostales. Oberarmmuskulatur, Daumen-, Kleinfingerballen. Atrophien an den oberen Extremitäten rechts stärker als links. Finger lang und schmal.

Maße: Oberarm rechts 15,5 cm, links 16,5 cm; Unterarm rechts 20 cm, links 20 cm.

Händedruck links kräftiger als rechts. Beide Arme können gleichzeitig nur bis etwa 45°, isoliert bis annähernd 90° gehoben werden, beide Male links ausgiebiger als rechts. Bei Vorwärtstrecken der Arme werden seitliche Rumpfvorschiebungen gemacht, im übrigen können beide nur bis etwa 45° vorwärts gestreckt werden. Streckung nach hinten stark beeinträchtigt. Pronation und Supination des gestreckten Armes beiderseits möglich, links mit mehr Kraft. Beugung nur links ohne Zuhilfenahme von Schultermuskeln möglich. Auch die Beugung und Streckung im Ellenbogengelenk links besser als rechts.

Aufrichtung aus der liegenden Lage bei gestrecktem Knie ohne Seitwärtswälzung des Rumpfes möglich. Bauchpresse gut.

Stand auf einem Bein bei Seitwärtsspreizung des anderen geht bei erhobenem rechten besser als bei erhobenem linken. Strecken der Beine nach hinten geht nur mit dem rechten, nach vorn mit dem linken besser. Adduktion und Abduktion des gestreckten Beines rechts besser als links, ebenso Emporheben des gestreckten Beines. Streckung des gebeugten Beines im Kniegelenk links besser als rechts. Dorsal- und Plantarreflexion des Fußes rechts kräftiger als links.

Oberschenkel rechts 34 cm, Unterschenkel rechts 26,5 cm; Oberschenkel links 32,5 cm, Unterschenkel links 26,5 cm. Kniephänomen rechts deutlicher als links. Kremasterreflex links deutlicher als rechts. Bauchdeckenreflex beiderseits sehr deutlich. An der rechten oberen Extremität nur Bizepssehnenreflex angedeutet; links auch dieser ebensowenig wie die übrigen Reflexe der oberen Extremität auszulösen. Achillessehnenreflex links etwas lebhafter als rechts.

Bei allen Erkrankten, die daraufhin untersucht werden konnten, fanden sich weder Sensibilitätsstörungen noch elektrische Entartungsreaktionen.

Auf Grund eigener Untersuchungen, höchst charakteristischer Familienphotographien und bezeichnender Schilderungen der Vorfahren seitens der Überlebenden wird die Geschichte einer muskeldystrophischen Familie dargestellt, innerhalb derer die Ausdehnung der Erkrankung über vier Generationen wahrscheinlich gemacht, die Homologie nicht nur zwischen Verwandten, insbesondere Geschwistern, sondern vor allem auch zwischen Aszendenten und Deszendenten über drei Generationen sichergestellt werden kann. Es handelt sich bei allen Erkrankten um den facio-scapulo-humeralen Typ von Landouzy-Déjérine, dessen charakteristisches Kennzeichen in der Beteiligung der Gesichtsmuskulatur zu suchen ist. Diese Erkrankung der Gesichtsmuskulatur schafft überall dort, wo sie zur Beobachtung gelangt, und auch hier, einen wohlumschriebenen, sofort zu erkennenden Familientyp. Alle Erkrankten unserer Familie haben dieselbe Gesichtsbildung, die zustande kommt durch die Hohlwangigkeit, die wulstigen Lippen, den Exophthalmus, die abstehenden Ohren, die spitze Nase und die glatte, faltenlose Stirn; sie haben ferner dieselbe monotone, steinerne Mimik, an der die funktionelle Unzulänglichkeit namentlich der Mundmuskulatur schuld trägt. Auf die Beteiligung der Augenmuskeln, die bei allen 5 Untersuchten sich namentlich in

einer Schwäche des Internus einer Seite bei der Konvergenz kundgibt, darf insofern mit besonderem Nachdruck hingewiesen werden, als diese an sich schon äußerst seltene Erscheinung hier sich noch dazu dem Gesetz einer streng homologen Heredität unterwirft. Das stärkere Ergriffensein einer Seite vom dystrophischen Prozeß betrifft nicht nur die Augenmuskulatur, sondern die Gesichtsmuskulatur überhaupt: bei dem einen ist die linke Seite mehr benachteiligt, bei dem andern mehr die rechte. Diese Beobachtung finden wir beim Studium fremder Untersuchungsprotokolle bestätigt. Hier dürfen wir uns daran erinnern, daß auch am Rumpf und an den Extremitäten bei allen Erkrankten eine Seite in höherem Maße am dystrophischen Prozeß teilnimmt als die andere. Aber es ist nicht durchgängig stets die gleiche Seite, die bei allen Erkrankten in höherem Maße benachteiligt wäre.

Im übrigen lehrt die Geschichte unserer Familie für Gang und Gesetzmäßigkeit in der Vererbung dieser Erkrankungsform außer:

1. der streng homologen Heredität.
2. daß die Übertragung, eine sogenannte direkte, vom Manne (Friedrich Wilhelm Ferdinand Steinike) auf zwei Söhne und eine Tochter, von diesen wiederum auf eine Enkelin und einen Enkel des Vorfahren geschieht, um in zwei Seitenlinien einerseits ein Geschwisterpaar, andererseits eine Urenkelin zu ergreifen und nur ein Urenkelkind (Elisabeth Schlotterbeck) zu verschonen. Es erfolgt also die Übertragung hier sowohl durch die erkrankte Mutter (Maria Amalie Theodore Schlotterbeck und Mathilde Stumpf) als auch durch den erkrankten Vater (Johann Baptiste Schlotterbeck). Aber es sind im ganzen doch mehr Männer als Frauen befallen. Auf 9 Erkrankte kommen 5 Männer und 4 Frauen. Und nicht nur, daß sich diese schon von anderen Seiten ermittelte Gesetzmäßigkeit wiederfindet, läßt sich auch feststellen, daß — zum mindestens von den Überlebenden mit Sicherheit — die männlichen Kranken wesentlich schwerer betroffen sind als die weiblichen.

3. Das häufige Vorkommen von Phthise in der Familie verdient Beachtung.

Uns scheinen nun diese vererbaren, homologen Dystrophien der Gesichtsmuskulatur (auch des Stammes und der Extremitäten) noch in einer bestimmten Richtung besonderes Interesse zu verdienen. Wenn auch hie und da ein progressiverer Verlauf der Erkrankung von Generation zu Generation beobachtet worden ist, so darf es andererseits keines-

wegs als ausgeschlossen gelten, daß irgendwann einmal diese hereditären Erkrankungen zum Stillstand gelangen können. Es ist auch die Frage der Heilbarkeit der *Dystrophia muscularis progressiva* von mancher Seite — wenn auch bisweilen zögernd — bejaht worden. Jendrassik¹⁾ hat sehr mit Recht darauf hingewiesen, daß nur solche Fälle in den Blickpunkt des Forschers gelangen, die eben die Erkrankung und ihre Heredität demonstrieren; daß aber aus naheliegenden Gründen jene Familien dem Arzte entgehen, in denen eine ehemals manifeste Dystrophie erloschen ist.

Was wird nun aber aus solchen Familien werden, welche die Erkrankung überwinden? Wir werden erwarten dürfen, daß weit hinab sich noch Reste jenes krankhaften Prozesses werden finden lassen, welcher die Muskulatur des Gesichtes (und auch des Körpers) ehemals so entstellt hat. Die für die Gesichtsdystrophischen so charakteristische muskuläre Konfiguration des Gesichtes wird sich auch nach Aufhören des eigentlichen Krankheitsprozesses weiter vererben können, und wir wären durchaus berechtigt, gewisse familiäre Eigentümlichkeiten (soweit sie eben muskulär bedingt sind) auch auf diesem Gebiete zu erwarten. Wir sind ja allerdings begreiflicherweise gewohnt, familiäre Eigentümlichkeiten vor allem im Gesicht zu suchen. Wäre unser Blick auch für die muskuläre Architektur unseres Körpers geschult, so würden wir höchstwahrscheinlich auch dort charakteristische, wiederkehrende Züge zu entdecken wissen.

Es wäre eine solche familiäre Bewahrung eines bestimmten muskulären Reliefs, etwa auf körperlichem Gebiete, eine Analogie zu jener bekannten Erfahrung, welche lehrt, daß bestimmte psychotische Erkrankungen eines Aszendenten in bestimmten seelischen Reaktionstypen seiner Deszendenten ausklingen.

1) Deutsche med. Wochenschr. 1909; Nr 19, und Lewandowsky, Handbuch der Nervenkrankheiten.