Aus der medizinischen Poliklinik der kgl. Universität Tübingen
(Vorstand Prof. Nägeli).

Über Myotonia atrophica (Dystrophia myotonica).

Von

Dr. Karl Rohrer,

gewes. Assistenzarzt an der medizinischen Poliklinik.

(Mit 6 Abbildungen.)

A. Historischer Teil.

Von dem klaren Krankheitsbilde der Thomsenschen Krankheit, die uns Erb in seiner Monographie vom Jahre 1886 und 1889 so erschöpfend behandelt, dass spätere Autoren seine Ausführungen nur bestätigen konnten, haben sich ganz allmählich im Verlaufe der letzten 2 Jahrzehnte einige Symptomenkomplexe abgesondert und haben unter dem Namen einer Paramyotonie, Myotonia acquisita und schliesslich Myotonia atrophica eine mehr oder weniger grosse Selbständigkeit erlangt.

Von diesen drei Krankheitsformen hat sich allein die Myotonia atrophica, die sich aus myotonischen und atrophischen Symptomen zusammensetzt, als umschriebene Krankheit herauschälen können.

Nachdem schon zu Beginn der 90er Jahre einige Autoren, wie Déléage (1890), Reinhold (1893), Jolly (1896), Pelizäus (1897), Kornhold (1897), Hoffmann (1897), Schönborn (1899), Noguès et Sirol (1899), Bernhardt (1899) u. a. m., vom Auftreten atrophischer Erscheinungen bei Thomsen berichtet hatten, hat Hoffmann (D. Z. f. N. Bd. 18, 1900) erst es vermocht, das Ganze meisterhaft zusammenzufassen und unter Ausschluss von zufälligem Zusammenreffen von Muskelschwund zu Thomsen die Abart der Thomsenschen Krankheit, wobei Atrophie und Myotonie in innerem ursächlichen Zusammenhang stehen müssen, aufgestellt und klargelegt.

Es fiel ihm auf, dass unter den ca. 100 publizierten Fällen 9—10 Proz. von völlig atrophischen Fällen auftraten, in Bezug auf die Ausbildung der charakteristischen Erscheinungen das zeitliche Manifestwerden und Prävalieren von Symptomen, die sonst der Myotonia congenita nicht zugehören, so eigenartig von dem klassischen Bilde

abwichen, dass ein Abhängigkeitsverhältnis der Myotonie und des Muskelschwundes voneinander als sehr wahrscheinlich angenommen werden musste. Er diskutiert nun an Hand seiner 2 Fälle und von 7 Fällen aus der Literatur die verschiedenen Möglichkeiten und kommt zum Schlusse zu einer Annahme, die am meisten für sich habe, dass nämlich die Myotonie als die primäre Krankheit anzusehen sei, die Muskelatrophie als die sekundäre, als ein Symptom der ersteren. Eine bestimmte Lokalisation der Muskelatrophie vermag Hoffmann noch nicht zu erblicken, wenn auch die Verteilung öfters der dystrophischen als der neuritischen Muskelatrophie nahe komme. Wegen des Fehlens von fibrillären Zuckungen und nicht sicherem Vorhandensein von echter Entartungsreaktion glaubt er den Muskelschwund eher für myopathisch als neuropathisch halten zu müssen. Das eigentliche Wesen der Krankheit aber werde auch durch das Hinzutreten der Muskelatrophie zur Myotonie keineswegs aufgeklärt.

Ohne Hinzufügung wesentlich neuer Gesichtspunkte waren die Arbeit von Gaupp, der durch die mannigfache Kombination von Myotonie mit anderen Leiden, wie Tetanie, Syringomyelie, Muskelatrophie usw. dazu kam, die Myotonie symptomatisch auffassen zu wollen, ferner Schotts Publikation (1902) mit der Annahme, dass es sich nur um eine progressive Muskelatrophie handle, in deren Verlauf die Myotonie als Zustandsbild sich darbierte. Rossolimo (1902) verlieh dem Krankheitsbild den Namen Myotonia atrophica, Berg (1904), Cassirer (1904) und Fuchs (1905) veröffentlichten neue Fälle davon. Pelz schliesst sich in seiner kasuistisch reichhaltigen Arbeit (1907) ganz den Ansichten Hoffmanns an. Fürnrohr (1907) bereichert die Literatur um zwei neue Fälle, weist gegenüber Hoffmann bereits auf das Beteiligtsein der kleinen Handmuskeln an der Atrophie und auf die starke Ptosis hin; auch fällt ihm schon die Hodenatrophie auf und bewertet er sie als Degenerationszeichen.

Voss (1908) veröffentlicht einen Fall von Myotonia atrophica in Kombination mit Muskeldefekt, wo die myotonischen Symptome ganz zurücktreten, und hält die Atrophie als Zeichen einer mangelhaften Anlage oder unzureichender Vitalität des neuromuskulären Apparats, die jederzeit zum Muskeldefekt hinzutreten kann.

Das Jahr 1909 brachte die ausführliche Beschreibung und Charakterisierung des Krankheitsbildes durch Steinert und zwar so grundlegend, dass auch heute noch das Symptomenbild in den Hauptlinien dasselbe geblieben ist, wie Steinert es aufgestellt hat. Nur die Auffassung über die Entstehung des Leidens und seine Stellung gegenüber der Thomsenschen Krankheit hat Veränderungen erfahren müssen.

Er lokalisiert den Sitz der Dystrophie und ihr Weiterschreiten, bemerkt die eigenartige Sprachstörung und zählt die verschiedenen Begleiterscheinungen auf, die öfters wiederkehren, wie partielle Kahlköpfigkeit, Hodenatrophie, vasomotorische Störungen, Veränderungen in den Sehnenphänomenen und das Auftreten von Strumen. Zusammenfassend hält er die Krankheit als echte Thomsensche, die in ihrem Verlaufe von einer myopathisch-progressiven Dystrophie befallen werde, doch sei das klinische Bild dieser Muskeldystrophie scharf umschrieben, einheitlich und charakteristisch. Er betrachte die Dystrophie als myopathischen Prozess und die Myotonie immer als zuerst auftretend. Eine Sektion gab ihm Gelegenheit zu konstatieren, dass bei Myotonia atrophica das histologische Bild nicht wesentlich von dem einer der verschiedenen anderen Formen von Muskelatrophie abweiche. Findet dabei Freisein des Nervensystems von der Erkrankung mit Ausnahme einer echt tabiformen Hinterstangdegeneration, die er als anatomische Grundlage für einige Begleiterscheinungen der Krankheit anspricht, die in ihrer Entstehungsbedingung wahrscheinlich mit der Grundkrankheit gegeben sei.

Er zitiert im ganzen in extenso 6 Fälle, bespricht sie zusammen mit Hoffmanns 2 Fällen und geht auch eingehendst auf die übrigen in der Literatur bekannten ca. 20 Fälle ein.

Steinerts 2. Arbeit vom Jahre 1910 bestätigt nur obige Ausführung und bringt einen neuen Krankheitsfall.

Fast zugleich mit Steinert hat der bedeutende englische Neurologe Batten 5 eigene Fälle veröffentlicht (1909) und kurz darnach in einer zweiten Arbeit auf Grund seiner eigenen reichen Erfahrung der Steinertschen Schilderung im wesentlichen sich angeschlossen. Jedoch in der Deutung weicht er ab und glaubt an die Priorität der Dystrophie gegenüber der Myotonie. Auch später hat sich dieser Autor noch weiter mit unserem Krankheitsgebiet beschäftigt. So kann er nach seiner letzten Publikation schon auf 20 eigene Fälle zurückblicken.

Kennedy und Oberndorf, die beiden amerikanischen Forscher, berichten von weiteren zwei Fällen, wobei bei einem derselben eine prämatüre doppelseitige Katarakt auftrat. Sie zitieren auch Greenfields Veröffentlichung einer Familie mit 13 Kindern, von denen drei an Myotonia atrophica, zwei an prämatürer Katarakt und zwei an beiden Leiden gleichzeitig litten. Es scheint demnach die Kombination von Katarakt und Myotonia atrophica auf Grund einer bestehenden Abiotrophie entstanden zu sein.

Die Jahre 1911 und 1912 sind die Wendepunkte in der Auffassung über die Selbständigkeit der Myotonia atrophica. Im ersten Jahr

haben Lewandowsky und nach ihm Hirschfeld theoretisch kurz erläuternd mit je einem Falle die Loslösung der Myotonia atrophica von der Myotonia congenita proklamiert. Hirschfeld begründet diese seine Auffassung mit dem Fehlen von sicherem familiären Bestehen beider Krankheiten in ein und derselben Familie bei dem hohen Grade der Erbllichkeit beider Krankheitsformen. Auch sei die typische Verteilung der Myotonie und Muskelatrophie, die von allen Autoren hervorgehoben werde, welche sich eingehend mit Myotonia atrophica befasst hätten, eine feste Stütze für die Annahme, dass es sich eben um eine Krankheit *sui generis* handle. Die Frage nach der Priorität von Myotonie oder Dystrophie hält er für unwesentlich.

Ein Jahr später bringen Curschmann (1912) und Grund (1912) zu gleicher Zeit ausführliche Äusserungen über Myotonia atrophica, beide auf Grund von je vier Fällen, ersterer in der D. Z. f. N. Bd. 45, letzterer an dem psychiatrischen Kongress in Halle und ferner 1913 in weiter gehender Abhandlung in der M. m. W., und über die Priorität ist nunmehr zwischen beiden ein Streit entbrannt.

Die Selbständigkeit der Myotonia atrophica als nosologische Einheit hält Grund für sicher. Bei Erkrankungen von verschiedenen Mitgliedern der gleichen Familie sei stets, auch bei verschiedenen Generationen, atrophische Myotonie allein aufgetreten, niemals aber reine Thomsen und Myotonia atrophica nebeneinander. Schon die relative Häufigkeit der Erkrankung sowie die klinische Wichtigkeit derselben stehe sicher nicht hinter anderen Myopathien zurück. Im grossen Ganzen bestätigt Grund Steinerts Anschauung punkto Verteilung der Dystrophien, der sukzessiven Aufeinanderfolge, sowie die verschiedenen Begleiterscheinungen auf anderen Gebieten des Körpers. Ausserdem hebt er jedoch noch die psychische Minderwertigkeit der Erkrankten hervor, die vielleicht in Parallele zu anderen Degenerationserscheinungen zu stellen sei. Übergänge zwischen Thomsen und Myotonia atrophica findet er nirgends. Das Wesen und die Ursache der atrophischen Myotonie werden aber auch durch das Selbständigwerden dieser Erkrankung nicht weiter geklärt, als sie uns Erb schon in seinen Abhandlungen über Thomsen gegeben hätte. Bei atrophischer Myotonie werden die beiden Muskelerkrankungen Myotonie und Atrophie nebeneinander gefunden, für die Erb trotz fehlenden Befundes seitens des Nervensystems stets die Möglichkeit eines neuropathischen Ursprungs offen gelassen hätte. Die sicher innig verknüpften beiden Störungen, myotonische und atrophische, vermag er nicht, wie Curschmann es zeitweilig machte (1905), in Antagonismus zueinander zu bringen.

Weit häufiger, früher und viel eingehender als Grund hat sich Hans Curschmann mit Myotonia atrophica beschäftigt (1905, 1912, 1915). In seiner ersten Arbeit vertrat er noch die Ansichten, wie wir sie oben etwa bei Hoffmann und Fürnrohr gefunden haben, und erst Steinerts Ausführungen haben ihn zu einer anderen Meinung bekehrt. Freilich hat er dann auch noch weitere Konsequenzen auf Grund seines Materials, neuerer Fälle und Studien, gezogen und kam so zu einem allgemeinen Bild der Krankheit, wie es wohl auch jetzt noch vorhanden und noch nicht widerlegt worden ist. Steinerts Typus sei Thomsen artverwandt, scharf umrissen, aber mit Myotonia congenita nicht identisch, sondern als dieser koordiniert aufzufassen. Auch ihm fielen gleich Hoffmann (1912, Gräfes Archiv) und Kennedy die öfters auftretenden Erkrankungen der Myotonia atrophica an doppelseitiger juveniler Katarakt auf. Als weiteres Symptom, das die Myotonia atrophica in Parallele zur Tetanie setzt, führt er das Chvosteksche Phänomen, die mechanische Übererregbarkeit des N. facialis auf. Den dystrophischen Symptomen räumt er in dem Krankheitsbilde einen weit wichtigeren Platz als Steinert und Hoffmann ein, die sie noch für eine „Verlaufseigentümlichkeit“, also sekundäres Symptom der Myotonie hielten. Die Heredität und das Familiäre erscheint ihm nicht in dem Maße konstant, wie das etwa bei Thomsen zu finden ist. Dagegen sei, wenn die Krankheit einmal familiär und bei verschiedenen Generationen auftrete, entschieden ein Fortschreiten des degenerativen Prozesses, resp. früherer Krankheitsbeginn bei der jüngeren Generation zu finden, wie das analog nach Heilbronner bei Chorea chronica, einer anderen heredo-degenerativen Erkrankung auftrat. Wie Grund und ungefähr auf dieselben Argumente stützt Curschmann seine Auffassung von der Selbständigkeit der atrophischen Myotonie. Er weist noch auf das Vorkommen von myasthenischen Zuständen und das Vorhandensein allgemeiner Abmagerung bei myotonischer Atrophie hin, die unabhängig von den Muskelatrophien auftraten. Auch erscheint ihm die Vermutung einer innersekretorischen Störung als sehr wahrscheinlich. In seiner letzten Arbeit (1914) kommt er zu keiner Änderung seiner Anschauung über Myotonia atrophica, die er aber richtiger als Dystrophia myotonica bezeichnet haben möchte. Den Gedanken einer traumatischen Entstehung des Leidens, den Tetzner (1912) in die Diskussion geworfen, lässt er nur insofern gelten, dass das Trauma nicht Ursache, wohl aber auslösender Faktor sein könne. Curschmann bringt in dieser Arbeit einen neuen Fall von Myotonia atrophica, der merkwürdig spärliche myotonische und dystrophische Symptome zeigt.

Im gleichen Jahre wie Curschmanns zweite Arbeit (1912) er-

scheint als weiterer Beweis, wie viel Interesse sich mit der Zeit das Krankheitsbild zu erringen vermocht, eine Publikation von Ascenzi von der römischen Nervenlinik. Er scheint ohne Kenntniss von Steinerts und Hirschfelds Darlegungen an seine Überlegungen über die Myotonia atrophica gegangen zu sein. Ausser der tabellarischen Übersicht über ca. 30 Fälle von nicht einmal durchweg reinen atrophischen Myotoniekranken und verschiedenen interessanten Kurven der myotonischen Muskelkontraktion vermag er keine neuen Gesichtspunkte zu bringen, die wir oben nicht schon kennen gelernt hätten.

Aus der Literatur sind mir im ganzen ungefähr 100 atrophische Myotoniefälle bekannt geworden. In Anbetracht der verhältnismässig kurzen Zeit, seit der diese Krankheitsform aufgefallen ist, eine ganz ansehnliche Zahl.

Herr Prof. Fleischer von der Universitätsaugenklinik war es, der uns auf diese Krankheit aufmerksam machte, und der auch jeweils so liebenswürdig war, die Fälle von prämaturer Katarakt der medizinischen Poliklinik zur genaueren Untersuchung zuzusenden. Ihm verdanken wir es, wenn wir in dem vergangenen Winterhalbjahr über ein Dutzend myotonische Dystrophiefälle haben untersuchen können.

Ich will im Folgenden auf einige klassische und einige ganz atypische Fälle davon eingehen.

B. Kasuistik.

1. Andler, Matthäus, 47 Jahre. Invalidisiert. Unterjettingen bei Herrenberg.

I. Krankengeschichte der medizinischen Poliklinik vom 8. April 1908. A., M., 39 Jahre, Bauer.

Diagnose: An Tabes gedacht.

Von der Augenklinik geschickt: Seit einigen Jahren könne er nicht mehr gut laufen und habe Schmerzen im Kreuz. Seit 8 Jahren stottere er, hat vorher immer gut sprechen können.

Befund: Pulmo: Vorne beiderseits über der Clavicula leichte tympanitische Schallverkürzung, hinten bis Mitte Scapula tympanitische Schallverkürzung. Auskultation ergibt im Bereich der Schallverkürzung abgeschwächtes Vesikuläratmen mit verlängertem Expirium und vereinzelten Rasselgeräuschen.

Cor: Perkussion: Keine Herzverbreiterung.

Auskultation: Diastolisches Geräusch über der Mitralis. Töne: Über der Aorta und Pulmonalis unrein; keine Akzentuation. Nervensystem: Patellarreflexe fehlen, ebenso Achillessehnenreflexe; kein Babinski. Keine Pupillenstarre. Pupillen reagieren auf Licht und Konvergenz. Ataxie. Therapie: Nulla.

II. Krankengeschichte der medizinischen Klinik:

8. Juni bis 3. Juli 1910. A., M., 41 Jahre, Bauer, Unterjettingen.
Krankheit: Systemserkrankung des Rückenmarks mit Areflexie und Atrophien.

Anamnese: Pat. hat seit über 3 Jahren über Kreuzschmerzen zu klagen, die anfallweise auftreten sollen, etwa $\frac{1}{2}$ Stunde andauern, um dann wieder vorübergehend zu verschwinden. Vor 2 Jahren war er wegen seiner Beschwerden in der hiesigen Poliklinik, wo ihm Wiedervorstellung empfohlen wurde, falls sich seine Kreuzschmerzen verschlimmern sollten. Jetzt treten angeblich diese Schmerzen häufiger und heftiger auf, besonders beim Bücken und Gehen, so dass er nicht mehr gut schaffen kann und nur noch den halben Lohn gegen früher verdiene. Sein Gang sei besonders bei Eintritt der Dunkelheit recht unsicher, er werde schnell müde, habe auch oft ein pelziges taubes Gefühl in den Beinen. Ferner ist seiner Umgebung aufgefallen, dass er etwas stottert und die Worte stolpernd hervorbringt. Sein Erinnerungsvermögen habe auch etwas gelitten. Stuhlgang, Wasserlassen, Schlaf, Appetit gut. Stimmung wenig alteriert, kein Husten, kein Auswurf, keine Nachtschweisse, in letzter Zeit etwas abgemagert.

Familienanamnese: Mutter gestorben an Wassersucht, Vater an Lungenentzündung, eine Schwester soll dasselbe Leiden wie er haben, sie könne auch keinen schweren Dienst tun, nur leichte Hausarbeit verrichten, habe Schmerzen im Kreuz und einen unsicheren Gang.

Frühere Krankheiten: Mit 12 Jahren habe er 6 Wochen gelegen, könne sich aber auf seine damalige Krankheit nicht mehr besinnen. Sonst stets gesund. Vor 2 Jahren in hiesiger Augenklinik am rechten Auge Katarakt operiert.

Täglich 2 Liter Most, Sonntags 3 Schoppen Bier, kein Schnäps, kein Nikotinabusus. Infectio venerea neg.

Status: Grösse 1,66 m, Gewicht 60 kg. Haut im allgemeinen blass, etwas feucht, Ernährungszustand etwas reduziert. Keine Ödeme, keine Exantheme. Paniculus kaum vorhanden. Muskulatur etwas schlaff, Knochenbau kräftig.

Nervensystem: Motilität, grobe Kraft gut. Kniehackenversuch positiv, ebenso Ataxie. Gang ataktisch, stampfend, Hypertonie! Romberg positiv. Bauchdeckenreflex positiv beiderseits. Kremasterreflex negativ, Patellarreflex negativ, Achillesreflex links negativ, rechts? Fussklonus neg. Babinski rechts neg., links pos. Armreflexe neg. Sensibilität o. B., keine deutliche Kältehyperästhesie, keine Hodenanalgesie.

Augen: Keine Anisokorie. Pupillen reagieren auf Licht und Konvergenz. Konjunktival- und Kornealreflex fraglich, rechtes Auge aphakisch.

Ohren: O. B. Zunge: Etwas belegt (subjektiv: manchmal habe er keinen rechten Geschmack! Ebenso Geruch). Hirnnerven: O. B. Thorax: Etwas abgeflacht, wenig elastisch. Lungengrenzen: Rechts vorn 6. Rippe, links vorn oben leichte Schallverkürzung. Bis Supraclavikulargrube. Am Ende des Expirium öfters Springen einiger Blasen. Überall rasches Atmen, leichtes Giemen. Herz: Grenzen normal. Töne leise, 2. Aortenton etwas akzentuiert. Puls: Bradykardie, gleich- und regelmässig, gefüllt, Arterienrohr gespannt, rigide, deutlich geschlängelt.

Puls: 60, R.-R. 104 mm Hg.

Abdomen: O. B. Hepar: Überragt ca. 2 Querfinger den Rippenbogen, etwas rauh, derb. Milz: O. B. Harn: Frei von Eiweiss und Zucker.

15. VI. Die elektrische Prüfung der peripheren Muskeln ergab nie einfache Herabsetzung der Erregbarkeit, keine EaR. Im Status nervosus hat sich Neues nicht ergeben, Babinski'sches Phänomen war zuweilen, doch keineswegs konstant, auf der linken Seite auslösbar. Wiederholte Sensibilitätsprüfung, speziell auf dissoziierte Empfindungslähmung in den Armen, ergab nur einfache Herabsetzung aller Qualitäten in den peripheren Bezirken.

Der Gang ist vorwiegend paretisch, keine sichere Ataxie, kein sicherer Romberg. Wassermann'sche Reaktion negativ.

Fig. 1 (Fall 1).

Patient bekommt etwas Tinc. Chinae, mit Massage der Arme wird begonnen.

22. VI. Pat. weist keine Änderung im Befinden auf. Er ist ziemlich apathisch, stumpf, vielleicht auch etwas beschränkt. Klagen äussert er nicht, von einer Besserung spürt er nichts. Im objektiven Befund ergeben sich keine weiteren Aufschlüsse. Es besteht die ganz gleichmässige, gegen die Peripherie zunehmende Parese der Arme und Beine als hervorstechendstes Symptom. Sensible Störungen, Blasen- und Darmstörungen fehlen. Facialis und Augenmuskeln sind frei. Die Sprache ist breiig, beim Lesen artikuliert er aber gut. Herz und Lunge frei. Patient liegt tagsüber im Freien. Massage der Arme und Bein.

29. VI. Spezialaugenuntersuchung: Augenmuskeln frei, kein Nystagmus. Katarakta incipiens sinistra. Aphakia artificialis dextra. Fundus: 00 (Prof. Fleischer).

8. VII. Eine Präzisierung der Diagnose war bis jetzt nicht möglich, am ehesten scheinen die anamnestischen Daten für eine Pseudotabes zu sprechen, obwohl die Atrophien nicht recht dazu stimmen. Die Anordnung dieser Atrophien in der Peripherie, auch die Mitbeteiligung der Sensibilität (Parästhesie) sprechen mehr für progressive neurale Muskelatrophie. Das Fehlen von fibrillären Zuckungen und EaR ist aber zu betonen. Auch ist irgendein Befallensein bestimmter Muskelgebiete (Peroneus) nicht vorhanden. Diagnostisch sichere Störungen sind also noch nicht ausgebildet, auch die Sprachstörungen sind nicht zu verwerten.

Der Patient sieht gut aus, hat sein Gewicht um 4 kg gebessert, Massage hat er angenehm empfunden, von einer Vermehrung seiner Kraft spürt er nichts. In den letzten Tagen wurden kleine Dosen Acidum arsenicosum gegeben.

Da Patient sicher Invalide ist, wurde ein Antrag auf Invalidisierung vorerst auf ein Jahr eingereicht.

Organische Nervenerkrankung, vielleicht Friedreichsche Tabes.

III. Anamnese (Juni 1916) medizinische Poliklinik.

A. M. 47 Jahre alt.

Familienanamnese: Schwester von ihm leide seit 23 Jahren am gleichen Leiden (52 Jahre). 1 Schwester starb mit 24 Jahren an Herzerweiterung, die 3. Schwester starb an Schwäche. Seine noch lebende Schwester sehe aber gut. Vater starb an Pneumonie, die Mutter an Wassersucht.

Weiss nicht, wann er laufen gelernt hat. Mit 5 Jahren hätte er eine Nervenkrankheit gehabt. Habe damals eine Zeitlang kein Wort mehr sprechen und nicht mehr gehen können. Wie lange diese Krankheit dauerte, ob mit Fiebern verbunden, ist leider vom Patienten nicht zu erfahren. Mit 12 Jahren habe er rote Beulen an beiden Unterschenkeln vorn gehabt. Machte seine 3 Jahre Militärdienst. Habe gut schiessen können, sei der erste in der Kompagnie im Schiessen gewesen. Seit 1907 habe er am rechten Auge nicht mehr gut gesehen. 1908 wurde er am grauen Star operiert. Mutter und eine Schwester hätten links auch schlecht gesehen. Früher sei er sehr stark gewesen, hätte bis $2\frac{1}{2}$ Ztr. tragen können. 1905/06 bemerkte er, dass es mit dem Tragen nicht mehr wie früher ging. Habe eine Schwäche im rechten und linken Arm gespürt. 1908 begann eine Steifigkeit im Rücken: wenn er stand, konnte er sich nicht gut bücken, wenn gebückt, war das Aufrichten fast nicht möglich. Es wurde stets schlimmer, 1908 fing der Gang an schlechter zu werden, schon damals fühlte er eine Art Steifigkeit in den Beinen. Seit etwa 2 Jahren könne er die Beine nicht mehr recht heben, und zwar sei das rechte Bein schlimmer als das linke. Gebückte Haltung seit etwa 2 Jahren.

Als Beginn seiner muskulären Schwäche gibt er ein Leiden an, das er mit etwa 32—33 Jahren gehabt habe, wo er einige Tage mit hohem Fieber zu Bette lag. Auch sei er nachher noch 10—12 Tage herumgeessen. Von der Zeit an (1901—1902) sei seine Kraft nicht mehr so gut wie vorher gewesen. Seine Sprache sei parallel mit dem Schwächerwerden der Arme immer undeutlicher geworden. Wurde stets unverständ-

licher für seine Umgebung, auch an Schnelligkeit des Sprechenkönnens hätte er bedeutend eingeüsst. Die Stimme sei heute noch gut, Kauen gehe stets gut, Schlaf und Appetit unverändert geblieben bis heute, ebenso der Stuhlgang. Das Wasser hätte er von Kindheit an nie lange halten können.

1910 wurde er invalidisiert, seither habe er nur noch ganz leichte Arbeit verrichten können. Gedächtnis habe etwas abgenommen in letzter Zeit.

Bei Dunkelheit sei der Gang sehr unsicher und er werde schnell müde, hätte auch Schmerzen beim Bücken anfallsweise weit häufiger als früher. Den unsicheren Gang mit dem raschen Ermüden hätte auch seine noch lebende Schwester.

Patient habe früher wie eben die anderen Bauern Most und Bier getrunken, wenn es heiss gewesen entsprechend mehr. Sonntags oft bis 20 grosse Glas Bier, daneben selbstverständlich auch noch Most in reichlichem Maße.

Status: 1. Allgemeiner Status: Grösse 1,66, beim Militär, Gewicht 52,8 kg. Gebückte Haltung, mittlerer Ernährungszustand am Körper und den unteren Extremitäten. Obere Extremitäten mager. Fettpolster mässig entwickelt. Haut überall in grossen Falten abhebbar, am meisten am Rücken. Gang: Beine geschwungen und auseinander gehalten, schleudernd, Kopf vornüber, Schleifen der rechten Fusspitze. Muskulatur im allgemeinen schlaff, besonders an Brust und oberen Extremitäten. Keine Ödeme, keine Exantheme, keine Naevi, keine Warzen.

Haarwuchs: Der Kopf zeigt grosse Alopecie, die bis Protubr. occipit. reicht. Brauen lateral sehr dürrig. Cilien, Barbae ohne Besonderheiten. Hirci gut entwickelt, Pubes mässig. Brust und Linea alba entlang ziemliche Haarbildung.

Haut: Normale Farbe. Gesicht zeigt an den Wangen etwas Venektasien. An den Ellbogen ist die Haut auf der Streckseite trocken, cyanotisch und schuppig. Akrocyanose an Füssen beiderseits. Bläuliche Verfärbung am Sulcus coronarius des Penis. An den Unterschenkeln mässige Varicen, leichte Dermographie. Farbe der Haare: Kopfhaar schwarz, an den Schläfen meliert, Hirci, Pubes rötlich-blond.

Degenerationsmerkmale: Prognathie vorhanden, Ohrfläppchen nicht angewachsen. Zähne sehr defekt, besonders Stockzähne. Penis gut entwickelt, dagegen Testes klein, sehr schlaff.

2. Psychischer Status: Anfangs macht Patient beim Sprechen den Eindruck eines Schwachsinnigen, hervorgerufen durch die undeutliche Sprache. Er zeigt aber durch seine guten Überlegungen, die er während der öfteren Untersuchungen machte, dass seine Intelligenz sicher nicht unter dem Niveau steht, das seinem Bildungsgrad entspricht. Zeigt z. B. für die Röntgeneinrichtung grosses Interesse (oder auch Neugier) und nachheriges Reden darüber und Vorzeigen des Orthodiagramms bewiesen, dass er über die Sache nachgedacht hatte. Durch Zureden ist A. sehr weitgehend lenkbar (Exzision von zwei Muskelstücken nach wenigen erklärenden und zurendenden Worten). Erfahrungen, die er gemacht, weiss er zu verwerten, z. B. konnte ich ihn trotz aller Aufmunterung nicht zu einer Magenauheberung veranlassen. Er sah während seiner Untersuchung zufällig, wie ein anderer Patient ausgehebert wurde und begriff sogleich, als ich von

Magensaftuntersuchung sprach, dass man den Schlauch dazu schlucken müsse. Die Stimmung von Andler ist fröhlich und der Charakter im Grund gutmütig. Lacht gern und an passender Stelle. Ist zwar etwas empfindlich, rasch in Tränen, doch viel geduldiger und ruhiger als die anderen Myotoniker. Namentlich nicht die ewige Zurückhaltung und Schimpferei, er lässt sich leicht über einen kleinen Schmerz durch kurze Bemerkungen hinwegbringen und zum Lächeln veranlassen. Gedächtnis gut (erinnert sich an die Untersuchung von 1908).

Reflexe: Triceps- und Periostreflexe nicht auslösbar, Bauchdeckenreflexe beiderseits normal vorhanden, Kremasterreflex schwach positiv, Patellarreflexe beide fehlend; Oppenheim —. Achillessehnenreflexe nicht vorhanden. Kein Fussklonus. Babinski —. Lassègue —. Romberg —.

Kopf: In ruhiger Lage keine Falten des Gesichts. Gesicht bager, ganz auffallend eingesunkene Schläfengruben. Augen tiefliegend. Wangen etwas eingesunken. Sulci nasolabiales wenig ausgesprochen. Keine Asymmetrie. Gesichtsausdruck: Facies myopathica, maskenhaft, leidender Ausdruck. Stirnrunzeln gut. Mässige Arcus supraorbitales. Lidspalten schmal.

Augenbefund: Kein Strabismus, kein Nystagmus.

Sehschärfe: L. $\frac{5}{24}$ — $\frac{5}{8}$, unreife Katarakt.

R. + 11 D $\frac{5}{24}$ — $\frac{5}{8}$ (Kat. secund.).

Pupillen reagieren gut auf Lichteinfall. Beim Betrachten mit der Lupe zeigt rechtes Auge die Überreste der Katarakta secundaria und die Zeichen der vollführten Staroperation. Das linke Auge zeigt weisslich getrübbte Pupille (unreifer Star). Durchleuchtung ergibt rechts: Zacken von der sek. Katarakt und helle Papille. Links wegen Star Hintergrundbetrachtung erschwert, Papille hell.

Ohren: Mässig gross, Ohrform nichts Besonderes. Kein Tuberculum Darwini. Hörweite: Auf beiden Ohren 5 m Flüstersprache.

Otoskopie: Reflexe und Trommelfellbilder normal. Keine Zeichen einer Otitis oder Otosklerose.

Nase: Geruchdifferenzierung etwas verschlechtert, aber bezw. Alter nicht sehr verschieden.

Rhinoscopia ant.: Rechter Nasengang normale Weite. Muscheln etwas atrophisch aussehend. Linker Nasengang: Eng infolge Deviation des Septums.

Rhinoscopia post.: Keine Vergrösserung der Rachentonsille. Es fällt auf, dass der hintere Rachenraum abnorm geräumig ist. Abstand zwischen Uvula und hinterer Rachenwand verbreitert, was auf Atrophie der Gaumenmuskulatur schliessen lässt.

Mund: Pfeifen, Lachen normale Muskelfunktionen. Ebenso Kaubewegungen. Masseter ordentlich entwickelt. Zunge nicht atrophisch. Gaumen hoch. Gaumenbewegung gut. Starke Venenzeichnung am Gaumen. Zäpfchen normal. Geschmack normal.

Laryngoskopie: Stimmbänder gut beweglich, normal funktionierend. Epiglottis ist merkwürdig verkleinert, Verschluss des Larynx aber gut. Keine Schluckstörungen.

Sprache: Verwaschen, monoton, ausserordentlich schwer verständlich, jedoch nicht schmierend (Probeworte der Paralyse gehen gut). Auch nicht stotternd. Stimme nicht blechern.

Hals: Pom. Adami gut ausgesprochen. Neben Trachea Gewebe schlaff. Seitenlappen der Thyreoidea bei Nachhinterneigen des Kopfes ordentlich entwickelt. Sternocleidomastoideus stark atrophisch, besonders sternale Portion. Rechts ausgesprochener als links. Musc. omohyoideus hauptsächlich rechts mit seiner Sehne aus der Haut hervortretend bei Anspannung.

Thorax: Kyphose der Brustwirbel, Thorax ziemlich starr. Musc. trapezius gut entwickelt. Fossa supraclavicularis und Mohrenheimische Grube etwas eingesunken.

Herz: Nicht dilatiert. Aktion sehr langsam: 42. Erster Herzton ausgesprochen leise. Zweiter Herzton überall, auch an der Herzspitze, deutlich gespalten. Herztöne rein. Hie und da Pausen von längerer Dauer. Keine Geräusche. Keine respiratorische Arrhythmie. Puls: 40.

Riva-Rocci. 145 mm Hg (Art. brachialis sin.).

Sphygmobolometer: 2,7 qcm (0,02 bei 100 Hg).

Puls fühlt sich klein an. Langsam, wenig gespannt und wenig gefüllt.

Art. radialis dext. et sin. Varietäten aufweisend, indem sie dorsal um das Radiusende herumbiegen. Alle 4 Fusspulse fühlbar. Art. dors. ped. sin. aber viel deutlicher als rechts, dieses Gefäss ungemein dick und geschlängelt.

Lunge: Grenzen. Hinten 10. Brustwirbel gut verschieblich. Keine Dämpfung über beiden Lungen. Sternum frei. Etwas Schmerzen auf der rechten Lunge zeitweise. An Lungengrenze rechts der Lungenschall direkt in den tympanitischen Schall des Abdomens übergehend ohne Leberdämpfung.

Orthodiagramm: Zeigt beiderseits sehr hochstehende Zwerchfellkuppen. Spitzen frei, Aufhellung bei Husten beiderseits gut (Kreuzfuchssches Phänomen). Zwischen Zwerchfell und Leber ist eine Schicht hellerer Tönung beim Durchleuchten, wahrscheinlich das wegen der Kleinheit der Leber hervortretende Colon transversum.

Herzform im Röntgenbild keine Besonderheiten, Herzgrösse nichts Auffallendes, dagegen ist das Herz tief eingetaucht in die ausserordentlich grosse Magenblase.

Abdomen: Lordose der Lendenwirbelsäule. Abdomen im Stehen Vortreibung des Bauches zeigend, der sich mit einer charakteristischen Querrfurche am Thorax absetzt. Leberdämpfung fehlend. Leber nicht fühlbar. Beim Husten tritt auf der linken Seite eine Leistenhernie vor. Abdomen sehr weich. Keine abnormen Resistenzen. Untere Magengrenze unterhalb des Nabels liegend. Milz nicht fühlbar. Keine Druckempfindlichkeit der Milz und auch nicht in der Nierengegend.

Stuhl: Wenige Askarideneier. Farbe, Konsistenz normal. Keine pathologischen Bestandteile.

Urin: An 3 aufeinander folgenden Tagen geprüft: Eiweiss: —. Zucker: —. Diazo: —; Benzaldehyd: —. Normale Farbe.

Geschlechtsorgane: Atrophie beider Hoden. Sonst o. B.

Blut (27. VI., 28. VI. vormittags):

Schon beim Ausfliessen des Blutstropfens fällt die ungemein dunkle Färbung desselben auf und lässt, wie nachher bestätigt wurde, hohen Hämoglobingehalt und Vermehrung der Erythrocyten (Polyglobulie) vermuten.

Erythrocyten: 7759000.

(Mittel aus 3 Zählungen peripherer und zentraler Stäbe):

Leukocyten: 8300.

Differenzierung (Anszählung aus 5 Präparaten: 1000 Zellen).

Neutrophile: 65,8 Proz.

Eosinophile: 11,0 "

Lymphocyten: 14,7 "

Übergangszellen: 8,3 "

Mastzellen: 0,2 "

Blutviskosität: 5,5 bei 21° (mehrfach bestimmt).

Hämoglobin: 125 Proz. (3 malige Bestimmung).

Färbeindex: 0,8.

Serum: Hell und klar, nicht dunkel. Ausscheidung gering.

Spektrum: Kein Hämoglobin, keine Rechtsverdunklung.

Refraktion E: 56,5. Skaleneinheiten des Refraktometers nach Pulfrich.

Serum-Viscosität: 1,69 (3 mal bei 20°).

Wassermannsche Reaktion: Negativ.

Untersuchung des Muskelsystems:

I. Myotonische Symptome: Faustschluss: 1. Mal 10 Sekunden bis zum Öffnen, 3. Mal 5 Sekunden, vom 4. Mal ab fast augenblicklich. Bücken und Aufrichten wacklig, nicht erschwert.

Kieferschluss: Mundöffnen nach Zusammenpressen der Zähne: Nicht erschwert, keine Paresen.

II. Mechanisch-myotonische Symptome: Zunge: Dellenbildung, etwa 5 Sekunden dauernd. Daumenballen, Kleinfingerballen: Keine typische Dellenbildung.

Thorax: Pectoralis, clavikulare Portion, bleiben die Kontraktionsfurchen in der Richtung der Bündel etwa 8 Sekunden bestehen. Keine Schiffschen Wellen. Schiffische ideomuskuläre Wülste vorhanden.

III. Myasthenische Symptome: Augenschluss: Leichter Lagophthalmus, beiderseitige Ermüdung nicht konstatierbar. Mundschliessen: Bei öfterem Mundschliessen nicht ermüdend. Hochgehobene Arme: Fallen des linken Arms nach etwa 1 Minute ganz wenig, dabei Tremor vorhanden; nach 1³/₄ Minuten sinken beide Arme herab.

IV. Dystrophische Symptome: Allgemeine Schläffheit und Kraftlosigkeit in der Muskulatur, besonders der oberen Extremitäten. Unsicherheit in den Bewegungen. Kraft: Drücken der Hände schwach.

Dynamometermessung: Beiderseits 0. Dabei zeigt sich sofort myotonische Reaktion, jedoch nicht so stark wie in anderen von unseren Fällen. in denen man das Dynamometer eine Zeitlang nicht mehr aus der Hand nehmen konnte.

Widerstand der Bicepskraft beiderseits schwach. Tricepswiderstand rechts und links ordentlich. Adduktion des gestreckten Arms mit guter Kraft, Strecken der Beine mit guter Kraft. Flexoren im Kniegelenk dagegen schlechte Kraftentwicklung.

Kopfmuskulatur: Facies myopathica. Orbicularis oris o. B. Orbic. oculi: Augenschluss unvollständig. Temporalis eingesunken. Kopf etwas rechts geneigt.

Hals: Sternocleidomastoid: Beiderseits stark atrophisch.

[illegible]

[illegible]

Tetzner 1912							
app.	Hirsch- feld	Ham- mer	Cas- sirc				Hi- gier
m.	31j. m.	16j. m.	19j. m.	35j. m.	34j. m.	36j. m.	32j. m.
ad	29j.	oa. 30j.	sekun- där!	14j.	26j.	32j.	25j.
j.		44j.	49j.				29j.
s. a.	allg. Schwä- che bes. Ext.	bes. Ext.		0	bes. Brach.	bes. Ext.	
+	++	++ Sup. +	++ Sup. +	0	++ orad.	++ Sup. +	
	++	++	+	+	++	++	++
	++			++	++	++	++
	+	nur Per. +		0		bes. Per.	
	+	+				++	+
		atak- tisch		Auge +	Zunge +		nicht atakt., zeitw. myot.
	+	ver- ein- zelte Mus- keln	+	Mech. und elek- trisch	Mech. und elek- trisch	Mech. und elek- trisch	+
	+	++	++ Del. + Bic. +	Myo- oto- ni- sche Re- ak- tion aller Mus- keln	Myo- oto- ni- sche Re- ak- tion aller Mus- keln	Myo- oto- ni- sche Re- ak- tion aller Mus- keln	++
	+	nur Flex. +	+	+	+	+	++
+	+	0	+				++
1							
	fast 0	0	+	—	+	+	0
	+	0		—	+	+	0
	0	0		0	0	0	0
	0	+		0	0	0	0
	n.	n.	n.	n.	leichte Hyp- alg.	n.	n.
ad						n.	n.
	n.				Hod.- Atr. erlo- schen Steu- ma	n.	Hod.- Atr. erlo- schen
	31j.						
0		+			+	+	+
					+	+	+
	schül- fernd			zart	zart	ge- spannt	durch- schein. +
2					55 kg	58 kg	
		+				+	n.
	hoch- näscl.					mask- artig unbe- lebt	leiblos, falten- los no- noton
	un- deutlich	ver- wacht					
		o. B.	Ther. palm.	o. B.	Ther. palm.	Ther. palm.	o. B.
			3 Mon.	3 Jahre	3 Jahre	3 Jahre	

Rücken: Latisſimus dorsi ſchwach entwickelt, geſamte Rückenmuskulatur ſchlaff, Haut dadurch in Lumbalgegend mehrere Falten bildend.

Extremitätenmuskulatur. Arme: Finger ſind in den mittleren Partien abgemagert. Nagelglieder, beſonders am 3. und 4. Finger rechts etwas verdickt. Finger keulenförmig ausſehend. Etwa 4 mm hinter Nagel, gegenüber Dorsum des Fingers Wulſt, wodurch Nagelphalanx verdickt erſcheint. Verletzung am Daumnagel rechts und Mittelfinger links. Nägel erſcheinen äußerſt ſpröde. Thenar und Hypothenar beiderſeits atrophisch, flach. Inteross. I ſin. et dext. ſtark atrophisch, übrige Spatia inteross. leicht eingesenken.

Zuſammenpreſſen der Finger mit mäßiger Kraft. Spreizen der Finger mit minimaler Kraft. Finger der rechten Hand gegenüber dem Metakarpalknochen ulnarwärts abgebogen von der Achſe. Gelenke nicht aufgetrieben.

Vorderarmmuskulatur: Beuge- und Streckſeite ſchlaff, wenig entwickelt. Oberarmmuskulatur beſſer entwickelt, aber ebenſo ſchlaff.

Beine: Starke Dellen oberhalb Knie beiderſeits, medial und lateral.

Maße: Fußgelenkumfang (Ferſe)	r. 32,5,	lk. 32,5 cm
Unterschenkel Maximum	r. 32,	lk. 31 "
Oberschenkel (15 cm über Pat.)	r. 32,	lk. 39 "
Handgelenk	r. 16,	lk. 16 "
Unterarm unten	r. 15,	lk. 18 "
„ Mitte	r. 18,5,	lk. 18 "
„ Maximum	r. 22,	lk. 21 "
Oberarm	r. 24,	lk. 24 "

Halsumfang unterh. Pom. Ad.

35,5 cm

Brustumfang (Mamilla)

89—96 cm

Bauchumfang (Nabel)

84,5 cm

Elektriſche Unterſuchung:

I. Faradiſch: A. vom Muskel aus: Träge Zuckung der Beuger des Vorderarmes (4,6 cm Rollenabſtand) beiderſeits; rechts und links Extensoren des Vorderarmes prompte Zuckung.

Rechte Hand: Thenarmuskulatur auſſerordentlich träge, wurmförmige Zuckungen. Minimale Zuckung bei 2,5 cm R.-A. Haut recht dick und faltig. Hypothenar: Sehr träge Zuckung bei 2,7 cm R.-A. Ext. pollic. brev. dext. 2,5 cm R.-A.

2. Prüfung: Hypothenar rechts bei 3,5 cm R.-A. nicht mehr vorhanden.

Linke Hand: Zuckung ſehr träge, wurmförmig. Thenar 2,5 cm R.-A. Hypothenar ſtärker wurmförmig bei 4,5 cm R.-A. noch vorhanden, bei 5,0 cm R.-A. noch ſichtbar.

2. Prüfung: Hypothenar: Zwiſchen 3,0—3,5 cm R.-A. hört Zuckung auf.

Zu bemerken iſt, daß träge Zuckung ſtets mit Nachdauer verbunden war. Bei Trapeziius ſehr prompte Zuckung rechts bei 6,5 cm R.-A., links bei 6,5 cm R.-A.

Sternocleidomastoideus: 6,5—7,0 cm R.-A. prompte Zuckung beidſeitig. In Temporalisgruben keine ſichtbare Zuckung auszulöſen. Maſſeteren beiderſeits bei 6,0 cm R.-A. Zuckung noch vorhanden, dann verſchwindend. Zuckung prompt und kräftig.

Facialis rechts und links bei 6,5 cm R.-A. noch ſchwache, aber prompte Zuckung.

B. vom Nerven aus: Thenar links vom N. medianus aus bei 6,0 bis 6,5 cm R.-A. Reaktion ganz prompt. Hypothenar links vom N. ulnaris aus bei 5,0 cm R.-A. Zuckung nicht mehr vorhanden. Thenar rechts Zuckung prompt, blitzartig, bei 5,0 cm R.-A. nicht mehr vorhanden. Hypothenar rechts prompt, bei 5,5 cm R.-A. nicht mehr vorhanden.

II. Galvanisch: A. vom Muskel aus: Rechts: Thenar 6,2 Milli-Am-pères Zuckung blitzartig prompt. Hypothenar 5 M.-A. Zuckung noch schwach vorhanden.

Extensoren Vorderarm prompte Minimalzuckung bei 4,2 M.-A. Links: Thenar 6,5 M.-A. prompte Zuckung. Hypothenar 2,5 M.-A. prompt; 2. Probe 2,5 M.-A. stark. Extensoren Vorderarm: Zuckung sehr prompt bei 4,5 M.-A.

Temporalis: Keine Reaktion möglich. Frontalis reagiert prompt. Masseteren bei 3 M.-A. prompte Reaktion.

B. vom Nerven aus: Thenar rechts vom medianus aus bei 3 M.-A. schwach, prompt. Hypothenar rechts vom Ulnaris aus bei 3,6 M.-A. prompt, blitzartige Zuckung. Thenar links prompt bei 4,0 M.-A. Hypothenar links bei 4,0 M.-A. prompte Zuckung. Facialis: Rechts Minimalreaktion bei 1,0 M.-A., bei 0,8 M.-A. negativ; links minimal bei 1,2 M.-A.

Pectoralis.

I. Faradisch, bei 5,5 cm R.-A. prompte Zuckung auch der linken Seite; rechts aber besonders in den oberen Partien, schwache, langsame und träge Zuckungen, Minimalzuckung links 7,5 cm R.-A., rechts 6,5 cm R.-A. Kontraktion der Muskelbündel bleiben rechts öfter lange stehen.

II. Galvanisch: Zuckung rechts und links bei 1,0 M.-A.

Nervenstatus: Berührungs- und Schmerzempfindung am ganzen Körper, besonders in den myotonisch erkrankten Gebieten normal vorhanden. Wärmegefühl: Nirgends anästhetische oder hyperästhetische Zonen, auch im erkrankten Gebiet keine Veränderungen.

Stereognostischer Sinn (Schlüssel, Geldstück usw.) normal.

Kniehackenversuch, Lagegefühl der Extremitäten im Raum ergeben keinen pathologischen Befund.

Zielversuch (Zeigfinger — Nase, Zeigfinger beider Hände) ergibt nichts Abnormes, ausser einer schwierigen Ausführung, durch die abnorme Krümmung der Finger erklärlich.

Innersekretorische Störungen: Chvostek negativ, ebenso Trousseau. Katarakt. Hodenatrophie.

Herr Dr. Berner von der chirurgischen Klinik hatte die Freundlichkeit uns Probeexzisionen vorzunehmen. Es wurden aus dem Pectoralis rechts, der sehr stark atrophisch, und aus den Flexoren des rechten Vorderarmes, die stark myotonisch, je 2 ca. 3—4 cm lange und $\frac{1}{2}$ cm dicke Muskelstücke herausgeschnitten (27. VI. 1916). Gleich nachher wurden die Stücke in mit physiologischer Kochsalzlösung getränkte Gazestreifen eingewickelt. Herr Prof. Heidenhain von der Anatomie, der ja speziell auf muskelhistologischem Gebiete sich einen bedeutenden Namen erworben hat, war so überaus lebenswürdig die Weiterbearbeitung des Materials zu übernehmen. Bei den

exzidierten Stücken wurden nun zweierlei Methoden für die Weiterbearbeitung angewendet.

Aus jedem Muskel wurde je ein Stück in die neue Tübinger Sublimat-Säuremischung (konz. Sublimat-Kochsalzlösung 50 Vol., Trichloroessigsäure 2 g, Acid. acet. glaciale 4 Vol., Formol 20 Vol., Aq. dest. 30 Vol.) eingelegt, die von Prof. Heidenhain angegeben wurde (Zeitschrift für wiss. Mikroskopie Bd. 32, 1915, S. 365) und die bei Muskeln ausgezeichnete Resultate ergibt. Die übrigen Stücke wurden mit 5proz. Trichloroessigsäure vorbehandelt. Bei beiden Methoden folgte 96proz. Alkohol-Hämotoxylinfärbung, Paraffineinbettung schloss sich

Fig. 2 (Fall 1).

Vorderarm. rechts: Flex. dig. subl. Querschnitt.
Obj. A, 15 mm, Oc. 2.

an. Hierauf wurden 5–10 μ dicke Schnitte in Quer- und Längsrichtung zur Faser gelegt.

Histologisches Bild.

Es ergab sich, wie Fig. 2 und 3 zeigen, eine starke Kernvermehrung im Zwischengewebe und in Muskelfasern und, was dabei besonders auffiel, war, dass in sehr vielen Fasern die allgemein grossen, vielleicht hyperplastischen Kerne innerhalb der Faser selbst zu liegen kommen, nicht unter dem Sarkolemm, wo sie sonst bei allen Säugetieren

anzutreffen sind, und dass diese Kerne teilweise in langen Ketten, 6, 8, 10 Stück hintereinander, sich anordnen. Ich werde auf diesen Umstand später nochmals eingehen. Die Muskelfasern zeigten teilweise hypertrophische Form, wie wir es bei Thomsen im allgemeinen antreffen. (Herr Dr. Reiss von der Nervenlinik gab mir Gelegenheit, mikroskopische Präparate von Thomsen damit zu vergleichen.) Bei der My. congenita sind ja ebenfalls einzelne dünne, atrophische Fasern, aber die hypertrophischen überwiegen so stark, dass sie das mikroskopische Bild entschieden beherrschen. Auch bei Thomsen konnte

Fig. 3. (Fall 1).

Pectoralis rechts
maior: Längsschnitt I.
Obj. A 15 mm Oc. 4.

ich, aber nur vereinzelt, Kerne innerhalb der Fasern antreffen, zum Teil in kurzen Reihen angeordnet. Bei unseren Präparaten sind neben den hypertrophischen alle Übergänge zu dünnen, schmalen Fasern vorhanden, die wir sicherlich als atrophische bezeichnen können. Das Sarkoplasma ist etwas vermehrt, jene Körnelung, die Schiefferdecker in seiner Arbeit veröffentlicht (Deutsche Zeitschr. f. Neurologie. Bd. 25, 1904) und die sogenannte „Muskelcirrhose“ (Steinert), die wir

in Steinerts erster Arbeit erwähnt finden, konnte ich nirgends entdecken. Eine leichte Vermehrung des Zwischengewebes fiel auch mir auf, aber „mächtige fibröse Massen“ (Steinert) vermisste ich völlig. Die Fibrillen sind meist prächtig erhalten und zeigen die Querstreifung

Fig. 4 (Fall 1).
Pectoralis rechts
maior: Längsschnitt II.
Obj. DD, Oc. 2.

ausserordentlich schön und deutlich. Anpassung des Faserquerschnitts an die Nachbarfasern, Abplattung und „Entrundung“ ist wohl anzutreffen bei einzelnen Fasern, nicht aber allgemein. Die Felderung des Querschnitts ist deutlich sichtbar.

In weiterer Figur 4, aus dem *M. pectoralis*, der ja besonders starke Dystrophie zeigte, sehen wir auch die Verklumpung der Fibrillen zu einer Masse, die gar keine Details mehr erkennen lässt. Dagegen findet sich darin eine ganz gewaltige Anhäufung sehr grosser Kerne. Neben dieser strukturlosen Masse findet sich rechts eine hypertrophische, links eine atrophische Faser, die beide Kernreihen und deutliche Querstreifung der Fibrillen zeigen. Wie diese starke Vermehrung von Kernen zu erklären ist, ob als Heilungsversuch des Körpers wegen der mangelhaft funktionierenden und zugrunde gegangenen Muskelfasern, oder ob es eine Art Alterserscheinung ist, kann vorläufig nicht entschieden werden.

2. Burgaezy, Marie, 31 Jahre, Zaberfeld, Steinbrechersfrau.

Krankengeschichte 29. XI. 1912. Medizinische Poliklinik.

Struma von Jugend an, gewachsen in der Gravidität. Eigentümliche Sprache seit der Jugend. Eigentümlicher Gesichtsausdruck seit der Augenkrankung angeblich (seit 3 Jahren). Diese angeblich im Anschluss an Lungen- und Rippenfellentzündung aufgetreten. Hat gegenwärtig Husten. 5 Partus. Von Augenklinik geschickt (siehe Brief).

Befund: Magere Frau, apathischer Gesichtsausdruck. Cystische Struma.

Pulmo o. B. Cor: Keine Dilation, keine Geräusche, Spitzenstoss nicht hebd. Puls 90, R.-R. 115 mm Hg.

Abdomen o. B. Urin: Frei von Eiweiss und Zucker. Spez. Gewicht 1020. Reflexe: Normal. Patellarreflex scheint links schwächer als rechts. Für Basedow spricht nichts: Keine Tachykardie, kein Tremor, keine Augensymptome usw.

Befund vom 29. XI. 1912 (Prof. Nägeli).

Wir finden bei der Frau B. bei eingehender Prüfung keine Störung innersekretorischer Organe ausser der Struma. Diese besteht aber seit vielen Jahren und wir können weder den Zustand des Hyperthyreoidismus noch den des Hypothyreoidismus annehmen. Für Hyperthyreoidismus fehlen bei eingehender Prüfung völlig sämtliche Symptome (wie Herzklopfen, Puls 90, Herzbefund normal, keine Dermographie, keine Schweisse, keine Augensymptome, keine Durchfälle, keine Lymphocytose, keine Aufregung). Wir wagen auch nicht Hypothyreosis anzunehmen, denn das apathische, matte Benehmen dauert auch schon sehr lange Zeit, der Puls ist nicht langsam, Lymphocytose fehlt.

Unsere Blutbefunde lauten:

28. XI. nachm. 3 1/2 Uhr: Hb. 100 Proz., Leukocyten 11000.

Neutrophile: 74 Proz., Lymphoc. 21 1/2 Proz.

29. XI. morgens 10 Uhr: Leukocyten 12000, Neutroph. 79 Proz. Lymphocyten 11 Proz., alle Zellen normal.

Abschrift des Augenklinikstatus:

B., Marie, 31 Jahre, Steinbrechersfrau, Zaberfeld O/A, Brackenheim. 1912, 25. XI.—22. XII. 1913, 16. VI.—2. VII.

L. Cat. juv. mat. R. Cat. juv. incip.

Vater wegen Star operiert (grauer) 1892. Mit 3 Jahren Lungen- und Rippenfellentzündung. Überlebende 5 Kinder gesund, 3 gest. an Gichtern. Mit 8 Jahren schon etwas Kropf. Nach der Krankheit vor 3 Jahren bemerkte Patientin, dass sie nicht mehr gut sah. Sehvermögen nahm ab im Laufe der Jahre. Seit Juli links nichts mehr sehend, rechts nimmt seit Frühjahr Sehvermögen etwas ab.

Befund: Blasse, wenig gut genährte Frau mit schwächlichem Knochen- und Muskelbau, müdem apathischen Gesichtsausdruck. Sprache zögernd, schleppend. Grosse Struma lappig, 3 Lappen, besonders Mittellappen ausgeprägt. Linse links grau getrübt, rechts etwas grauer Reflex. Links nach Erweiterung kein roter Reflex erhältlich. Ganze Corticalis gleichmässig grau getrübt. Rechts speichenartig auf Zentrum hinziehende graue Trübungen.

1. V. 1913. Facialis schwächer im Augenfacialis. Apathisch.

Nervenklinik, Befund 21. VI. 1913.

Rechter Patellarreflex schwächer als links. Rechter Achillessehnenreflex nicht auslösbar, rechts deutlicher Oppenheim, der linke fehlt. Babinski beiderseits fehlend. Rechts Muskeltonus etwas weniger stark als links. Lidschluss beiderseits sehr schwach. Im Masseter treten beiderseits fibrilläre Zuckungen auf. Konjunktivalreflex beiderseits herabgesetzt. Im übrigen normaler Befund. Angaben der Patientin ungenau, bei Untersuchung unverständlich benehmend, deshalb Deutung des Befundes unmöglich. Dr. Reiss.

Staroperation 24. VI. 1913.

Wassermann (Augenklinik VII. 1913) 3 fach positiv.

Med. Poliklinik 9. V. 1916.

B., Marie, 35 Jahre, aus Zaberfeld.

Seit 6—7 Jahren allmählich zunehmende Körperschwäche, besonders Schwäche der Arme, an Kraft und an Umfang. Rasche Ermüdbarkeit. Beim Faustschluss seit unbestimmter Zeit, jedoch keine 7 Jahre Unmöglichkeit sofort zu öffnen. Links mehr als rechts langsame wurmförmige Streckung der Finger. Leicht weinerliches Wesen, sei nicht gereizt, apathisch, manchmal verlegenes Lächeln. Kropf seit dem 1. Wochenbett. Seit 15 Jahren verheiratet. 6 Kinder, das jüngste sei 4 Jahre. Sie sei früher viel stärker gewesen als jetzt. Dynamometer rechts und links 0. Kann aber nicht loslassen. Muskelkraft: Ausfahren gut, keine Antagonisteninnervation. Kraft beiderseits gering; Beugen beider Arme: Ausfahren gut, schlägt sich am Ohr. Keine Antagonist. An den Beinen Agon-Antag. gleich gut.

Sprache verwaschen, schwer verständlich. Oberarmumfang: Achselfalte 25,5 rechts, 23,5 links. Rechts Mitte: 22,5, links 21,5 cm. Mitte Maximum Unterarm 21 rechts, 21 links. Handgelenk beiderseits 15 cm. Muskulatur der Arme mager, aber gleichmässig; Tricepsreflexe positiv, nicht gesteigert. Supinatorphänomen beiderseits deutlich, aber schwach. Periostreflexe kaum vorhanden. Interossei in gleichem Grade mager wie die übrigen Muskeln; Thenar und Hypothenar beiderseits Dellen und langsame Kontraktionen auf Schlag; besonders deutliche langsame Kontraktion am linken Thenar, aber auch rechts deutlich.

Zunge: Nicht mager, beiderseits gleichmässig. Facialismuskulatur besonders um den Mund und Augen stark atrophisch. Chvostek: —. Mas-

seteren und Temporales sehr schlecht ausgebildet. Trousseau rechts und links: —. Druck auf die Nervenstämme nicht empfindlich. Kein Tremor der Finger.

Faradisch: Rechts Thenar kolossal träge Zuckung, Hypothenar raschere Zuckung. Links Thenar kolossal träge Zuckung, Hypothenar sehr träge Zuckung. Links Inteross. dors. I: Grosse Empfindlichkeit, keine träge Zuckung. Rechts Inteross. dors. I: Grosse Empfindlichkeit, keine träge Zuckung. Beiderseits Brachioradialis: Zuckung nicht träge.

Galvanisch: Zuckung rasch, Thenar: Bei 3 M.-A., bei $3\frac{1}{2}$ M.-A. kräftig, nicht träge. Zuckung rasch und kräftig. Hypothenar: Rechts bei $3\frac{1}{2}$ M.-A.; bei $2\frac{1}{2}$ noch vorhanden. Thenar: Links Zuckung sehr träge, Muskelfasern bleiben stehen; Hypothenar: Links Zuckung noch bei 4 M.-A. Vom Nerven aus: Thenar: Links viel leichter erregbar, prompt, rechts bei $3\frac{3}{4}$ M.-A. stark; bei 2 M.-A. prompt. 3 M.-A. sehr prompt. Kolossaler Unterschied in Raschheit der Reaktion. Hypothenar: Links bei 2 M.-A. prompte Reaktion, bei $1\frac{3}{4}$ M.-A. deutliche Reaktion. Rechts bei 4 M.-A. starke Reaktion, prompt.

Zunge: Galvanisch: Zuckung 2 M.-A. prompt (faradisch: Sehr träge Zuckung).

3. Barbara Sch., ledig, 47 Jahre, Bierlingen.

Mutter starb am Brustkrebs mit 56 Jahren, Vater mit 60 Jahren an Schwächeanfall. Mutter hätte den Star gehabt. Nervenleiden wären nicht in der Familie. Zwei Schwestern und ein Bruder seien gesund.

Patientin war früher stets gesund gewesen. Bekam Periode erst mit 23 Jahren, war dann ca. 2 Jahre stark und von der Zeit an schwach geworden. Verlor sie vor einem Jahr ganz, nachdem lange vorher unregelmässig. Wurde 1902 beiderseits an Katarakt operiert und seither sei sie immer schwächer geworden. Könne jetzt fast nichts mehr arbeiten. Heiraten hätte sie nie gewollt. „Die Männer seien alle gewalttätig.“ An-fangs habe sie zwar ein Verhältnis gehabt, das dann ausging.

Klagt über schlechtes Sehen und viel Frieren. Stuhlgang hitzig, Wasserlassen sei gut. Dagegen hätte sie stets mit Magenschmerzen zu tun. Schlaf und Appetit o. B. Fühle arge Steifigkeit in den Beinen. Höre und schmecke gut. Geruch sei sehr schlecht. Kann grössere Brocken nicht schlucken, bleiben fast ganz stecken. Litt letzten Winter unter öfterem Brechen.

Status 23. VIII. 1916.

Mittelgross, graziler Knochenbau, von mässigem Ernährungszustand. Panculus gar nicht schlecht entwickelt. Ebenso Muskulatur nicht atrophisch aussehend.

Sprache: Verwaschen, undeutlich, muschelnd. Stimme nälend, monoton, immer in klagendem Ton.

Gesichtsausdruck: Ausdruckslos, maskenartig, unzufrieden, ganz charakteristisch myopathisch.

Kopfhaare: Dicht, schwarz, Achsel- und Schamhaare spärlich.

Brustdrüse fast vollständig fehlend. Mammillae weit auseinanderstehend. Mamma ganz von männlichem Typus.

Psychisch: Sehr empfindlich, wehleidig. Etwas gutmütiger Unterton. Jedenfalls lässt sie ganze Untersuchung an sich geschehen, wenn auch

unter steten Klagen („man plage sie bis aufs Blut“), ohne Resistenz zu zeigen. Zureden hilft immerhin etwas.

Intelligenz: Beschränkt, an Schwachsinn grenzend. Gedächtnis mässig. erinnert sich an sehr wenig.

Kopf: Schläfen etwas eingefallen durch ziemliche Atrophie der Muskeln auf beiden Seiten.

Augen: Guter Augenschluss, dem passiven Öffnen kräftigen Widerstand entgegensetzend. Beide Pupillen gut reagierend. Cataracta secundaria an beiden Augen.

Nase und Ohren gut entwickelt. Hört gut.

Bei weitem Öffnen des Mundes bleibt der Unterkiefer in dieser offenen Stellung, man spürt den Gelenkkopf ausserhalb der Gelenkpfanne und nur mit Beihilfe der Hand findet dann der Kieferschluss wieder statt.

Pfeifen unmöglich, das ganze Gebiet des unteren Facialisastes stark atrophisch. Kinn spitz. Hoher steiler Gaumen. Weicher Gaumen atrophisch. Uvula ganz klein.

Zunge: Nicht rissig, nicht atrophisch, zeigt sehr deutliche mechanisch myotonische Reaktion. Zähne sehr defekt und wackelnd.

Hals: Sehr atrophische Sternocleidomastoidei. Kopf fällt beim Ablegen ungewollt hintenüber. Omohyoidei und tiefe Halsmuskeln an Atrophie beteiligt. Kleine Struma. Supraclavikulargrube tief.

Thorax: Starr. Claviculare Portion des *M. pectoralis* deutlich atrophisch. *Pectoralis* wegen der Mammaentwicklung gut fühlbar. Kraft ganz gut. Schultermuskulatur zeigt Atrophie mässigen Grades. *Serratus fast* unbeteiligt, ebenso die interskapular gelegene Muskulatur.

Lungen: Grenzen auskultatorisch und perkutorisch o. B.

Herz: Grenzen normal, Töne rein, Spitzenstoss nicht hebend. Puls 84. Arterien sehr rigide. Brachiales und Temporales geschlängelt.

Abdomen: *Errector trunci* nicht atrophisch. Die Erschwerung des Aufrichtens nach Rücken, die Patientin angeben, ist objektiv nicht konstatierbar. Magen tief nach unten reichend, bis ca. 3 Querfinger unterhalb Nabel.

Leber: Druckempfindlich, vermehrte Konsistenz und den Rippenbogen in der rechten Ml. um 2 Querfinger überragend. Keine abnormen Resistenzen fühlbar. Milz nicht palpabel.

Obere Extremitäten: *Biceps* und *Triceps* atrophisch. Die Kraft derselben ist sehr schlecht. Vorderarm äusserst atrophisch, vor allem die Extensoren, Extensorenkraft ganz schlecht, Flexoren etwas besser, wenn auch der Widerstand leicht zu überwinden ist. Händedruck von geringer Stärke beiderseits. *Thenar*, *Hypothenar*, *Interossei* an der Atrophie sehr stark beteiligt. Die *Spatia interossea* sind eingefallen. Die Kraft ist in all diesen Muskeln sehr gering. Supination und Pronation unverändert.

Myotonische Symptome: Händeschluss sehr intensiv positiv. Kann Hand vom gefassten Gegenstand kaum losbringen. Wiederholung bringt etwas Besserung.

Mechanisch-myotonische Symptome: An den Flexoren des Vorderarms vorhanden, an den Extensoren fehlend.

Thenar und *Hypothenar* zeigen die Reaktion sehr deutlich. *Pectoralis*, Schulter- und Oberarmmuskulatur lassen die myotonischen Symptome vollständig vermissen.

Untere Extremitäten: Starke Spasmen in beiden Beinen. Beugen nur bis 90° möglich, besonders das rechte Bein lässt sich schlecht im Kniegelenk bewegen, wegen dieser intensiven Spasmen. Oberschenkel- und Glutäalmuskulatur ganz gut entwickelt, auch in ihrer Kraft nicht vermindert. Abduktoren mässig entwickelt, in ihrer Kraft reduziert, ebenso die Aduktoren. Wadenmuskulatur nicht atrophisch. Die Kraft derselben ist unverändert, dagegen zeigt das Peroneusgebiet sichere Atrophie. Nach-aussenheben des Fussrandes ist unmöglich. Beide Füße stehen in leichter Varoequinusstellung.

Myotonische und mechanisch-myotonische Symptome fehlen an den unteren Extremitäten vollständig, ebenso an der übrigen Körpermuskulatur.

Elektrisch myotonische Prüfung konnte, weil die Untersuchung am Wohnort der Patientin vorgenommen wurde, nicht ausgeführt werden.

Sensibilität: Zeigt auf Berührung keinerlei Veränderung. Auf Schmerz hin objektiv nichts konstatierbar.

Patientin zeigt im allgemeinen grosse Empfindlichkeit.

Reflexe: Babinski —. Romberg —. Oppenheim — auf beiden Seiten. Kniehackenversuch wegen der myotonischen Spasmen nicht ausführbar. Zeigefingersversuch, wie alle Intensionsbewegungen der Hände bewirken leichten Tremor, der feinschlägigen Charakter zeigt. Achillessehnenreflexe schwach positiv. Patellarreflexe: Rechts völlig fehlend, links nur ganz schwach angedeutet.

Chvostek nicht erhältlich.

Gang: Hebt die Füße fast nicht und macht ganz kleine Schritte, eben durch diese Spasmen behindert. Beugen des Knies beim Gang findet nicht statt. Kein Schwanken.

4. H., Rudolf, 43 Jahre, Ahldorf bei Horb.

Familienanamnese: Der Vater sei mit 42 Jahren an Schwindsucht gestorben. Sei an beiden Augen wegen grauen Stars operiert worden. 4 Geschwister des Vaters starben zwischen 28 und 32 Jahren an der Schwindsucht. Sollen auch an der nämlichen Nervenkrankheit wie unser Patient gelitten haben. Grossvater und dessen Geschwister väterlicherseits seien auch am grauen Star operiert worden und hätten an der nämlichen Sprachstörung wie die Geschwister des Vaters gelitten. „Es sei eben eine Familienkrankheit“ sagt der Stiefvater aus. Mutter des Patienten starb an Magenkrebs.

Patient sei in der Jugend bis ca. zum 13. oder 14. Altersjahr immer kränklich gewesen. Er habe an einem Ausschlag beiderseits am Hals unterhalb des Kinns gelitten. Er war ausgehoben zum Militär, da er aber etwas kränklich war, sei er frei gekommen vom Dienst. Vor ca. 17 bis 18 Jahren, also ungefähr im 25. Altersjahre hätte er noch mähen können und auch die übrigen Feldarbeiten verrichtet. Gearbeitet wie einer der ganz gesunden Burschen hätte er freilich nie können.

1901 wurde er doppelseitig, direkt nacheinander, an beiden Augen an Star operiert. Seitdem hätte eine immer stärker werdende Schwäche angefangen sich über den ganzen Körper zu entwickeln. Konnte erst nur noch leichtere Feldarbeit versehen, dann ging auch das nicht mehr. Er fing an zu wackeln beim Gehen und fiel leicht um. Er klagt über leichtes Frieren. Der Schlaf sei gut. Möge auch reichlich essen. Sitze den

ganzen Tag herum und schlafe, sitzend auf einer Holzbank, oft stundenlang. Das Ausziehen der Kleider gehe nur mit grösster Langsamkeit und furchtbarer Umständlichkeit vor sich. Anziehen kann er sich nur mit Hilfe anderer Personen. Hat stets viel Durst und scheint dem Alkohol nicht abgeneigt zu sein. Kein Husten, Stuhlgang o. B. Wasserlassen ungehindert. Nie Schluckstörungen. Nie Behinderung des Kieferschlusses. Hände nie festgehalten an gefassten Gegenständen, das Händeöffnen geht rasch.

Status 23. VIII. 1916.

Mittelgrosser Mann von riesig atrophischem Aussehen am ganzen Körper. Äusserlicher Habitus, Gesichtszüge, ebenso Klang der Sprache anklingend an die des Andler. Im Gegensatz dazu ist aber das Sprechen gut verständlich, nur hie und da muschelt er etwas, auch hat die Stimme stets einen näselnden Beiklang, monoton. Haut nicht atrophisch, glänzend. Aber auffallend kurzgeschnittene Nägel an den Händen (nur ca. die Hälfte vorhanden). Weil die Enden dick werden und ihm bei der Arbeit hinderlich seien, sei er gezwungen, sie ganz kurz zu schneiden. Wirklich sieht man an allen 10 Nägeln der Zehen starke Onychogryphosis ausgebildet. Zähne mit Ausnahme der Backenzähne gut entwickelt. Fettpolster mässig. Die Haut ist in grossen Falten überall abhebbbar. Graziler Knochenbau, starke Akrocyanose, besonders an den Füssen, die tiefblaurot aussehen. Die Muskulatur ist im allgemeinen äusserst schwach.

Gang: Sehr mühsam, nur den Wänden nach möglich. Er geht vornübergeneigt, die Beine breitspurig aufsetzend, wobei die Kniee nach hinten hin durchgedrückt werden (*Genua recurvata*). Die Beine werden herausgeschleudert, um überhaupt eine Bewegung zu ermöglichen.

Das Aufsitzen aus liegender Stellung erfordert grosse Anstrengung und ist nur unter Aufstützen mit beiden Armen möglich. Schulterblätter stehen bei dieser Bewegung über handbreit heraus, flügel förmig.

Der Kopf fällt beim Niederlegen ungewollt wie ein Stück Holz nach hinten. Beim Aufsitzen bringt er ihn nur mit einem gewissen Schwung gegen die Brust nach vorn. Haarwuchs spärlich auf dem Kopf, die Stirngläze ist deutlich ausgeprägt. Bartwuchs, Pubes gut entwickelt, ebenso dichte Brustbehaarung. Farbe der Haare schwarz. Haut livide, Marmorierung an den Oberschenkeln. Sie fühlt sich an allen 4 Extremitäten in den peripheren Teilen sehr kühl an.

Psyche: Im allgemeinen gutmütiger Mensch, der seinem Bildungsgrad entsprechende Intelligenz zeigt. Er lässt sich leicht aufmuntern und lacht gern, stets an passender Stelle. Zeigt ein ganz gutes Gedächtnis und Interesse. Seinen Zustand nimmt er von der guten Seite. Ist noch sehr unternehmungslustig. Spricht z. B. davon, die Tochter der Haushälterin seines Stiefvaters zu heiraten, wenn deren Mann im Krieg falle. Die Libido ist also sicherlich noch gut vorhanden. Allem Anschein nach erfasst er eben die eigene Situation nicht ganz.

Reflexe: Patellar- und Achillessehnenreflexe fehlen vollständig. Bauchdeckenreflexe lebhaft, Periostreflexe fehlend, Kieferreflex o. B. Romberg negativ.

Sensibilität: Auf Berührung und Schmerz unverändert. Nirgends Paroder Anästhesien. Kniehackenversuch, Zeigefingerversuch, steriognostischer Sinn, ebenso Lokalisation gut.

Kopf: Der Gesichtsausdruck ist starr, maskenartig, aber nicht typisch myopathisch. Der Mund wird stets offen gehalten. Augenschluss ist vorhanden, aber mit schlechter Kraft der *Mm. orbic. ocul.* Das *Facialis*-gebiet ist im Vergleich zu anderen Gebieten leicht atrophisch. Die atrophischen Gebiete befinden sich besonders unterhalb des Jochbeins. *Facialis*-stirnast gut funktionierend, dagegen der Gesichtssast nur mässig.

Gehör und Geruch gut. Temporales stark atrophisch.

Hoher infantiler Gaumen, weicher Gaumen und Zäpfchen sind an der Atrophie beteiligt. Die Zunge ist stark rissig, aber keineswegs atrophisch und zeigt ausserordentlich starke mechanisch-myotonische Reaktion.

Augen: Beiderseits *Cataracta secundaria*. Pupillen auf Licht und Konvergenz gut reagierend. Kann jedoch nicht lesen, weil er die Buchstaben nicht sieht.

Ohren und Nase gut entwickelt.

Hals: Starke *Struma nodosa*, gleichmässig auf beide Lappen verteilt. *Sternocleidomastoideus* und *Omohyoideus* sind sehr atrophisch, ebenso die tiefe Halsmuskulatur. Die kleinen *Occipitalmuskeln* und die obere Portion des *Trapezius* sind an der Atrophie verhältnismässig weniger beteiligt, so dass die tiefe Halsfurche, wie sie bei Schauer ganz charakteristisch ist, ebenfalls deutlich vorhanden ist, von der tiefen *Fossa supraclavicularis* zum Hinterhaupt hinaufgehend.

Thorax: Breit, fassförmig und starr. Epigastrischer Winkel ungefähr 120°, *Infraclavikulargrube* sehr tief eingesunken. *Musculi supra- und infraspinati* atrophisch, ebenso mittlere und untere Portion des *Trapezius*, sowie die *Interscapularmuskulatur*. Der *Serratus* ist ebenfalls an der Atrophie stark beteiligt. *Errector trunci* zeigt ziemlich intensive Atrophie. *Pectoralis* in der clavikularen Partie besonders sehr atrophisch.

Lungen: Grenzen: Hinten 11. *Processus spinosus*, 7. Rippe in der rechten Mammillarlinie. Überall heller Lungenschall. Vereinzelte Rasselgeräusche über beiden Lungen.

Herz: Spitzenstoss nicht fühlbar. Grenzen normal. Töne rein, eher leise. Puls 78, mässig gefüllt. Keine Zeichen früher Arteriosklerose.

Abdomen: Bauchmuskeln ordentlich. Magen reicht zum Nabel. Leber klein. Konsistenz fester als normal. Milz nicht fühlbar. Keine Resistenzen abnormer Art fühlbar, keine Druckempfindlichkeit. Hoden atrophisch beiderseits. *Membrum o. B.* Bauchdeckenreflexe sehr gut positiv.

Extremitäten: Keinerlei Spasmen.

Obere Extremität: Oberarm sehr atrophisch. Unterarm aber weit stärker beteiligt. Extensoren und Flexoren gleichmässig. Kraft der Flexoren aber relativ stärker als die der Extensoren. Händedruck schwach. Hände: Thenar und Hypothenar atrophisch in hohem Grade, *Opponens*, *Abduktoren* schwach.

Myotonisch: Händeschluss erschwert, aber nicht charakteristisch. Die hochgradige Atrophie scheint eben gewaltig im Vordergrund zu stehen. Pronation gut, Supination nur bis zur Hälfte möglich.

Mechanisch-myotonische Symptome an beiden Armen nicht erhältlich, dagegen am Thenar sehr auffällige, langsame Kontraktion. Der Daumen wird auf Beklopfen langsam herangeholt und eine Zeitlang in Kontraktion gehalten, rechts und links.

Untere Extremität: *Glutaei* relativ gut entwickelt. Das rechte Bein

eher schwächer als das linke. Adduktoren und Quadriceps sehr atrophisch; der Rectus femoris in seiner Kraft noch ganz gut. Beugung im rechten Knie nur bis ca. 75° und etwas schmerzhaft. Kraft viel schwächer als links. Flexorenkraft ziemlich gut. Wadenmuskulatur wenig atrophisch und von relativ guter Kraft. Extensoren am Unterschenkel schwach. Am stärksten atrophisch und am schwächsten sind die Peroneusgebiete. Fuss hängt in Varoequinusstellung herunter. Drehung des Fusses nach innen schwach, nach aussen unmöglich. Plantarmuskeln wenig beteiligt.

Mechanisch-myotonische Reaktion an ganzen unteren Extremitäten fehlend. An Fusssohle sogar prompte Reaktion vorhanden.

Myotonische Reaktion am Kiefer und Augen fehlend.

Mechanisch-myotonisch nirgends Reaktion sonst vorhanden.

Myasthenische Symptome fehlen.

Chvostek negativ.

Starkes Schwitzen fehlt.

Elektrische Prüfung unmöglich, da die Untersuchung im Hause des Patienten vorgenommen werden musste, weil er nicht transportfähig war.

5. Johann Sch., 53 Jahre, Landwirt, Neuhausen (Fig. 5 u. 6).

Anamnese: Vater starb mit 52 Jahren an Magenleiden, Mutter mit 73 an Altersschwäche. Ein Bruder im 42. Lebensjahr an Lungenleiden, der an gleichen offenen Füssen litt wie unser Patient. Der Bruder sah edoch gut. Die anderen beiden Brüder sind kräftig und gesund.

In der Kindheit war Patient gesund.

1895 schwoll der linke Fuss an und brach auf. Innerlich war Patient stets gesund, jedoch stets schwächlich gewesen. 1898—99 habe das Augenlicht angefangen nachzulassen, linkes Auge rascher als das rechte.

1903 wurde Patient an Katarakt operiert beiderseits.

1908 sei er hingefallen über eine kleine Stufe, die er nicht sah und seither gehe es schlecht mit dem Laufen. Seither sei auch die Kraft in den Armen geringer geworden. Auf Befragen gibt er an, dass er bis 1908 noch gemäht hätte, nachher nicht mehr. Leichte Arbeit könne er auch jetzt noch verrichten. Nie Steifheit in Beinen oder Händen. Wurde wegen Plattfüssen militärfrei. Mit 26 Jahren geheiratet. Zwei Söhne, einer davon sei gesund und stark, der andere, Christian, gibt uns unten Anlass zu weiteren Ausführungen. Einige Jahre nach dem linken Fuss sei der rechte aufgebrochen. Seitdem er dieses Fussleiden habe, schwitze er immer sehr stark. Friere im allgemeinen leicht und wenn es warm werde, schwitze er gleich stark. Das linke Bein sei seit Fall etwas steif. Das Biegen gehe nicht mehr so gut. Das Bücken sei etwas erschwert wegen des Beines. Schlaf und Appetit gut, Magen und Stuhlgang stets gut gewesen. Gegessen habe er nie viel. Rheumatismus nie gehabt. Gedächtnis lasse etwas nach, erinnere sich besser an seine Jugend als an vergangene Jahre. Seit einigen Jahren habe er keinen geschlechtlichen Verkehr mehr gehabt, trotzdem Frau noch lebt, fühlt auch kein Bedürfnis dazu. Stimme eher etwas nachgelassen. Klagt besonders über seine offenen Füsse. Alkoholismus wird negiert.

Status 11. VII. 1916.

Gewicht 43,4 kg. 162 cm gross. Schlechter Ernährungszustand.

Fettpolster sehr mässig entwickelt. Muskulatur äusserst schwach und schlaff.

Psychischer Status: Ruhiger stiller Mann, keine Spur von Aufregung. Etwas indolent. Kommt allen Wünschen gut nach. Keinerlei Klagsucht. Stimmung nicht gedrückt. Nicht schwer, ihn zum Lachen zu bringen. Intelligenz und Merkfähigkeit keine Störung. Der Sohn gibt an, die Stimmung des Vaters sei im allgemeinen gut aufgelegt, sofern ihn nicht die Schmerzen wegen der Füsse plagen.

Fig. 5 (Fall 5).

Haut: Mässig trocken. An den Ohren Glanzhaut, ebenso an den Alae narium, im Gesicht gelbliche Pigmente. Am Abdomen bräunlich fleckige Verfärbung wie Ephe-
liden, auch an den Vorderarmen.

Haare: Wenig dichte Capilli. Barbae spärlich (muss sich wöchentlich nur einmal rasieren, weil es eben so Sitte sei), Hirci sehr wenig, besonders rechts. Pubes auch spärlich. Haarfarbe grauweiss, an Pubes zum Teil noch schwarz.

Kopf: Äusserst starke Venenzeichnung auf der Stirn und an den Schläfen. Schläfengruben eingefallen. Filtrum wenig angedeutet. Haut sehr atrophisch auf der Nase, so dass Nasenrücken unten schmaler und eingesunken erscheint. Sulci nasolabiales wenig ausgesprochen und quer verlaufend. Lippen schmal, blass und leicht cyanotisch. Haut am Kinn radiär gefaltet. Kinn nicht vorstehend.

Augen: Linkes Auge Finger erst auf ca. 10 cm sichtbar. Cornea ganz weisslich getrübt. Linke Pupille unsichtbar. Rechtes Auge gut funktionierende Pupille. Beide Augen eingesunken, tiefliegend, so dass Rinnen unter dem oberen Augenlid entstehen.

Sch. 11. VI. Augenklinikbefund:

1903 Kataraktoperation beiderseits (damals schon geringer Bartwuchs und graues Haar. Bruder von Sch. war auch früh grau). Linkes Auge anfänglich guter Operationserfolg, dann infolge cysto-
ider Vernarbung der Iris entstand links starke Hornhauttrübung.

Visus: Rechts: $\frac{5}{12}$ mit Starglas. Temporale Sichel, sonst o. B.
Links: Ganz geringes Sehvermögen infolge der Trübung der Cornea.

Geruch und Geschmack gut. Gaumen und Uvula schwach entwickelt. Uvulastellung gut. Zähne gut entwickelt, gelblich, hinten Backenzähne fehlend oben und unten.

Zunge: Keine myotonische Reaktion, nicht atrophisch.

Ohren: Gehör gut. Haut an den Ohren (Aurikulaegegen) glänzend atrophisch.

Nicht monotone Fistelstimme. Sprache deutlich, nicht verwaschen. Schlucken geht gut.

Facialisgebiet und Masseter zeigen gute Funktion.

Gesichtsausdruck: Etwas starr, aber nicht maskenartig. Keine eigentliche Facies myopathica.

Hals: Gl. thyreoidea stark atrophisch. Pomum Adami vorspringend. Trachealknorpel direkt nackt. Sehr tiefe Gruben supraclavikulär, zwischen den beiden Portionen des St.-cl.-m., sowie deutlich am Hals. Beiderseits

Fig. 6.

in den Fossae supraclaviculares min. direkt auf die Wirbelsäule gelangend. Den hinteren Rand der Fossae supraclaviculares bildet eine von der Schultergegend gegen das Hinterhaupt aufsteigende, ca. $1\frac{1}{2}$ —2 cm aus dem Halsniveau vorspringende Hautfalte, die in dieser Weise eine rinnenartige Verlängerung der Supraclavikulargrube bildet. Mm. sternocleidomastoidei mässig entwickelt.

Thorax: Mässig tief, Sternum etwas vorgesetzt. Angulus epig. ca. 90° . Brustumfang 77—83 cm. Mohrenheimische Gruben ziemlich tief. Pectoralis ordentlich entwickelt, rechts besser als links (Rechtshänder). Sehr schwache Mm. serrat. ant. Scapulae anliegend, keine Flügelstellung. Fossae supra- und infraspinatae leicht eingedellt. Mässige Kyphose der Brustwirbelsäule.

Lunge: Grenzen hinten 12. Brustwirbel, vorn in Mammillarlinie rechts 7. Rippe. Auskultatorisch o. B.

Herz: Minimale absolute Dämpfung. Grenzen relativ normal. Töne rein. Puls 68, regelmässig. Arteria radialis: Varietät rechts: Verlauf aussen um Radiusende herum. Gefässe wenig geschlängelt. R.-R. 160 mm Hg.

Durchleuchtung: Herz median und gradgestellt, klein, tropfenherz-artig. Zwerchfell tief, ziemlich flach.

Lunge o. B.

Abdomen: Etwas eingesunken oberhalb Nabel. Spinae iliac. und Cristae vortretend. Bauchumfang: Oberhalb Nabel 65 cm. Leber: Perkutorisch bis ca. 2 Querfinger oberhalb Nabel. Milz nicht palpabel. Keine abnormen Resistenzen. Magen o. B. Inguinaldrüsen unverändert (ebenso Axillar-, Retromandibular- und Auriculardrüsen).

Urin: Eiweiss: —. Zucker: —. Diazo: —. Benzaldehyd: —. Normale Farbe und Reaktion.

Reflexe: Patellarreflexe beiderseits positiv. Babinski: —. Achillessehnenreflex wegen Ulcus nicht auslösbar. Periost- und Tricepsreflexe fehlen. Bauchdeckenreflexe schwach. Kremasterreflexe positiv. Kein Nystagmus, kein Romberg. Ischiasphänomen fehlt. Keine Ataxie. Zeigefingerversuch gut.

Sensibilität: Auf Berührung und Schmerz o. B. Stereognostischer Sinn normal. Kniehackenversuch unverändert. Temperaturempfindung überall gut vorhanden. Nirgends Par- oder Anästhesien der Haut.

Extremitäten:

1. Obere Extremität: Acromia stark vortretend. Deltoideus schwach entwickelt, aber vorhanden. Einzelheiten des Humeruskopfes gut fühlbar. Biceps und Triceps schwach entwickelt. Am Ellbogen sieht man das untere Humerusende in Kontur nahezu skelettiert. Besonders Epic. mediales treten deutlich hervor. Unterarmmuskulatur sehr schwach entwickelt, am meisten die Ulnarseite beider Vorderarme, wo Knocheneinzelheiten klar hervortreten. Die Arme zeigen eben im ganzen enorme Atrophie wie auch die Hände. An den Armmuskeln starke Muskelwülste beim Beklopfen und Schiffsche Wellen. Interossei stark atrophisch, aber keine Lähmungszeichen. Alle Bewegungen sind möglich, aber nur schwach, keine Krallenhand. Thenar und Hypothenar ausserordentlich schwach entwickelt. In den Volae manuum trockene, harte, atrophische Haut. Am linken Daumen Semiluxation im Grundgelenk. Achsen vom Zeige- und Mittelfinger gegenüber den Metakarpalachsen ulnarwärts abgewichen. Die Finger sind sehr schmal. Man sieht wegen der Atrophie der zwischen den Gelenken gelegenen Stücke des Fingers die Gelenke selbst verdickt hervortreten. Typische Mandelnägel. Längsstreifen in diesen Nägeln sind vorhanden. Starke Wölbung in beiden Richtungen. Die Mandelnägel sind am intensivsten ausgeprägt an Zeige- und Mittelfinger, am schwächsten an den Daumen. Interosseikraft gut, ebenso die der Daumen. Der Händedruck ist äusserst mässig. Dynamometerwerte beiderseits 15⁰. Beweglichkeit im Schultergelenk, Ellbogengelenk und Handgelenk normal und gut vorhanden, ohne Schmerzen. Die Arme können im Schultergelenk nicht völlig bis zur Senkrechten gehoben werden, wegen zu geringer Kraft der dabei gebrauchten Muskeln.

2. Untere Extremität. Maße:

Oberschenkel Maximum	rechts	32 cm,	links	28 cm
„ 15 cm oberh. Patella	„	28 cm,	„	27 cm
Unterschenkel am Knie	„	32 cm,	„	31 1/2 cm
„ unterhalb des Knies	„	24 cm,	„	24 cm
„ an Wade	„	21 cm,	„	21 cm

Linker Trochanter ist hochstehend, ca. 4 cm oberhalb der Roser-Nélatonschen Linie.

Dystanz oberer Patellarand — Spina ant. sup. rechts 45 cm

„ „ „ „ „ „ links 40 cm,

also volle Verkürzung um 5 cm.

Patella links medialer Rand am stärksten Osteomwucherungen zeigend. Auch an der Tuberositas tibiae sin. höckerige, knöcherne Vorbuchtungen. Oberhalb der linken Patella (3 cm) ist der Quadricepssehne eine haselnuss-grosse höckerige Verhärtung von knorpeliger Konsistenz aufgelagert. Der linke Unterschenkel ist nur bis zum rechten Winkel biegsam, das rechte Bein in den Bewegungen im Kniegelenk normal. Das linke Bein liegt stets in Aussenrotation da. Nur die Abduktion und Adduktion sind gut möglich. Der Gang ist nicht unsicher, aber gehemmt durch die sicher in schlechter Stellung ausgeheilte Schenkelhalsfraktur der linken Seite. Abknickung des rechten Unterschenkels auf der Höhe der Tuberositas tibiae nach innen um ca. 15—20°. Stark übelriechende grosse Ulcera an beiden Fersen. Deutliche Onychogryphosis an sämtlichen Zehen beider Füße.

Myotonische Symptome fehlen vollständig.

Händeschluss und Öffnen geht gut und rasch. Kiefer zeigt niemals Steifigkeit, ebensowenig der Gang.

Mechanisch-myotonische Symptome: Zunge und die übrigen Muskeln keinerlei mechanisch-myotonische Reaktion zeigend. Thenar und Hypothenar reagieren ebenso prompt und rasch.

Idiomuskuläre Wülste und Schiffische Wellen treten an den Pectorales und den Armmuskeln auf.

Myasthenische Erscheinungen fehlen völlig.

Elektrische Untersuchungen:

A. Faradisch: Muskeln:

Rechts: Ext. dig. com. 7,0 cm R.-A. prompt und kräftig, bei 7,5 cm Rollenabstand noch vorhanden.

Links: Ext. dig. com. deutliche Zuckung bei 7,0 cm R.-A. prompt. Minimalzuckung bei 7,5 cm R.-A.

Thenar rechts: 3,0 cm R.-A. langsame und träge Zuckung, bei 3,6 cm R.-A. träge Minimalzuckung.

Gesunde Vergleichsperson zeigt bei 5,6 cm R.-A. sehr kräftige und prompte Zuckung.

Vom Nerven aus: Bei 5,5 cm R.-A. lebhafte und rasche Kontraktion der Thenarmuskulatur, Minimalzuckung bei 8,6 cm R.-A. noch prompt und recht kräftig bei 5,9 cm R.-A.

Hypothenar rechts: Bei 5,8 cm R.-A. gute und prompte Reaktion, bei 6,3 cm Minimalzuckung.

Vom Nerven aus: Bei 6 cm R.-A. sehr kräftige Kontraktion, bei 7,1 cm R.-A. noch deutliche Zuckung.

Thenar links: Vom Muskel aus bei 4,0 cm R.-A. kräftige, aber langsame Zuckung, bei 4,9 cm R.-A. träge Zuckung, Minimalzuckung bei 5,5 cm R.-A.

Vom Nerven aus: Bei 5,0 cm R.-A. sehr kräftige Kontraktion, bei 6,0 cm R.-A. eben noch vorhanden.

Zweifellos viel promptere Reaktion als vom Muskel aus.

Hypothenar links: Vom Muskel aus prompt und kräftig reagierend bei 3,8 cm R.-A., von 5,1 cm R.-A. deutliche, bei 5,3 cm R.-A. Minimalzuckung.

Vom Nerven aus: Bei 6,0 cm R.-A. prompte Zuckung.

Interosseus dors. I dext.: Prompt bei 4,5 cm R.-A., bei 5,5 cm R.-A. deutlich und etwas träge reagierend, bei 5,8 cm R.-A. Minimalzuckung.

B. Galvanisch:

Vom Muskel aus: Extensor dig. com.: Rechts deutlich 5,5 M.-A., Minimalzuckung bei 2,0 M.-A.

Extensor dig. com.: Links deutliche Zuckung bei 5 M.-A.; Minimalzuckung bei 3 M.-A.

Thenar rechts: Bei 3,4 M.-A. Minimalzuckung, deutlich bei 6,0 M.-A.

Hypothenar rechts: Minimalzuckung bei 3,5 M.-A.

Thenar links: Minimalzuckung bei 4,5 M.-A.

Hypothenar links: Minimalzuckung bei 2,8 M.-A.

Galvanisch ist keine Zuckung träge.

Interosseus dors. I dext.: Zuckung vorhanden bei 1,5 M.-A.

„ „ II sin.: „ „ „ 2,5 „ „

Nirgends, galvanisch und faradisch, war eine Nachdauer der Zuckung zu konstatieren.

Chvostek und andere Zeichen innersekretorischer Störung fehlen.

6. D., Johannes, Bauer, 42 Jahre, Oberthalheim.

I. Augenklinik, Krankengeschichte.

1910: Seit letztem Sommer kann er nicht mehr lesen. Trübung der hinteren Corticalis.

Visus: Links Finger auf $1\frac{1}{2}$ m, rechts ebenfalls auf $1\frac{1}{2}$ m.

1913: Cataracta praesenilis links. Aphacia artef. rechts. Cataracta secundaria rechts.

Urin: Eiweiss: —. Zucker: —

Operation des Stars.

II. Krankengeschichte, medizinische Poliklinik.

Vor ca. 10—12 Jahren sei er von der Scheune heruntergefallen und seither könne er weniger arbeiten. Seit 5—6 Jahren habe er magere Arme bekommen; obwohl nie stark gewesen, hätte er früher doch alles arbeiten können. Sein Augenleiden datiert er schon seit 24—25 Jahren. Staroperation vor 3 Jahren. Seit 3 Jahren bemerkt Pat. auch zunehmende Steifigkeit in den Armen rechts und links. Die Steifigkeit in den Beinen spüre er schon lange, kann aber nicht angeben, seit welchem Jahre. Zeitweise sei er arg zittrig, besonders wenn es kalt sei. Sei geschlechtlich wenig erregt. Coitus früher möglich gewesen, Libido damals auch vorhanden. Klagt jetzt über Magenbeschwerden, die abwechselnd vor und nach dem Essen auftreten.

Status 15. IX. 1915.

Deutliche Glatze. Verwaschene Sprache und monotone Stimme.

Augen: An dem rechten Auge Staroperation. Pupille auf Licht und Konvergenz gut reagierend. Bewegungen der Augen gut. Beiderseits Ptosis. Typische Facies myopathica. Müder, maskenartiger Gesichtsausdruck. Rechts etwas verstrichene Nasolabialfalte. Beide Gebiete der Faciales sehr atrophisch.

Zunge: Wird gerade herausgestreckt, etwas rissig. Die linke Hälfte ist etwas atrophisch. Kein Zittern. Das Gaumensegel wird gleichmässig gehoben. Haltung des Kopfes stets nach vorn gebeugt.

Keine Ohrschläpchen.

Hals: Thyreoidea nicht fühlbar, sehr magerer Hals. Sternocleidomastoideus beiderseits sehr dünn, sehr atrophisch. Deltoideus, Infra- und Supraspinatus rechts und links schwach entwickelt. Der Trapezius erscheint kräftig. Spina scapulae deutlich hervortretend.

Der ganze Rumpf ist etwas nach rechts verzogen. Der untere Schulterblattwinkel steht etwas vom Körper ab. Beide Pectorales schwach. Die Armmuskulatur ist sehr atrophisch, besonders die des Vorderarms.

Neigung zu Spasmen in den Armen. Interossei, besonders primus atrophisch, keine eigentliche Krallenhand.

Dorsalflexion der Hand: Rechts in höherem Maße als links, schlecht möglich. Die Kraft der Hände ist äusserst gering. Enorme Atrophie beider Thenares, etwas schwächere in der Hypothenarmuskulatur. Opposition: Daumen-Kleinfinger ist unmöglich.

In den Beinen leichte Spasmen, besonders in den Adduktoren. Die Beinmuskulatur ist ebenfalls schwach entwickelt.

Das Wasser könne er gut, den Stuhl schlecht halten.

Die inneren Organe zeigen keine pathologischen Veränderungen.

Beide Hoden, und Penis atrophisch.

Reflexe: Patellarreflexe herabgesetzt, rechts sehr schwach, Achillessehnenreflexe fehlen beiderseits. Kitzelreflexe beiderseits positiv. Babinski negativ. Oppenheim —. Bauchdeckenreflexe alle positiv.

Psychisches: Der Pat. zeigt monotones und gleichgültiges Wesen.

Es wurde damals bei der Untersuchung nicht an Myotonia atrophica gedacht, deshalb fehlen die bei dieser Krankheit gewohnten Spezialuntersuchungen.

Die Klagen des Patienten bezogen sich nur auf den Magen.

Auch die folgende Patientin konnte leider nicht eingehend untersucht werden. Sie kam am Schluss der Ambulanz und ist leider trotz nochmaliger Bestellung bis jetzt nicht wieder erschienen.

7. Bl., Marie, 37 Jahre, Hausfrau, Ulm.

Aus dem Augenklinikbefund:

1910. Abnahme des Sehvermögens auf dem rechten Auge seit 6 Wochen, links seit wenigen Wochen. Die Mutter und eine Tante litten am grauen Star.

Befund: Rechts Cataracta praesenilis.

Links „ incipiens.

1901 heiratete sie. 2 Kinder im Alter von 8 Jahren lebend, 2 starben an Kinderkrankheiten.

Nach einem Brief ihres Mannes, den er an die Augenklinik richtete und der interessante Schlaglichter auf den psychischen Zustand der Frau B. wirft, hätte Patientin in den letzten Jahren oft an Gesichtsrose gelitten. Der Mann war nach der Heirat enttäuscht, da er bei seiner Frau eine gewisse Kälte, Willenlosigkeit, üble Laune und einen starken Eigensinn wahrnehmen musste. Auch den beiden Kindern gegenüber, die sie das folgende Jahr bekam, fehlte immer so die rechte Mutterliebe. Gegenüber anderen Leuten erschien die Frau stets verschlossen und teilnahmslos in Freud und Leid. Wegen dieses Verhaltens hatte der Mann in Gesellschaft die liebe Not mit seiner Frau. „Ich stellte mir die Sache vor, wie so eine Art Gemütskrankheit, in der diese Laune immer wiederkehrt“, schreibt der Mann.

Bei Kriegsausbruch, da der Mann einrücken musste, verhielt sich die Frau ganz kalt beim Abschied und meinte nur, sie werde es eben auch machen wie die anderen Frauen, die bringen sich auch durch. Nach 8 Monaten kehrte der Mann vorübergehend in Urlaub zurück und fand die Frau etwas geändert. Sie erschien im Haushalt gebessert und auch etwas lebenswürdiger im Wesen.

Poliklinikbefund 2. V. 1916.

Deutliche Wülste der Zunge beim Beklopfen. Das Öffnen der Hand ist sehr erschwert. Wurmformige Zerkungen an Vorderarm, an der Hand, an der Zunge. „Typische Myotonie, aber ohne jegliche Atrophie. Zunge, Thenar- und Hypothenarbefund absolut klar und eindeutig“ (Prof. Nägeli).

Struma: Gänseeggross.

Eiweiss und Zucker negativ.

C. Über Symptomatologie der Dystrophia myotonica.

I. Zusammenfassung der eigenen Fälle.

Wenn ich die Befunde der vorliegenden Fälle nochmals durchgehe, so zeigen sich ganz divergente Befunde.

Beim Fall Andler finden wir im grossen ganzen einen geradezu klassischen Typus, wie wir ihn durch Steinert kennen gelernt haben. Die Erkrankung tritt auf Mitte der 30er Jahre mit primär dystrophischen Symptomen, nachdem die 3 Jahre Militärdienst ohne jegliche Beschwerden vorübergegangen waren. Die dystrophischen Erscheinungen ergreifen sukzessive das Hand-Vorderarmgebiet, symmetrisch auf beiden Seiten, hierauf das Gesicht (Facies myopathica), die Temporales und besonders den Sternocleidomastoideus und zum Schluss den ganzen übrigen Körper. Wir wären also am 3. Stadium der Steinertschen Einteilung angelangt. Parallel beginnt Ende der 30er Jahre das Augenleiden, das bald zur Kataraktoperation führt, und parallel entwickeln sich auch die myotonischen Beschwerden, zuerst im Gang (Steife der Beine), dann im Rücken mit typisch myotonischen Störungen. Als Beginn wird eine unklare fieberhafte Erkrankung an-

gegeben (1901—1902); zugleich fängt auch die Sprachstörung an. Alkoholabusus wird zugegeben. Alopecie, Hodenatrophie, elektrisch- und mechanisch-myotonische Symptome finden sich in reichlichem Maße. Letztere, wie so oft in der Literatur angegeben wird, am klarsten sichtbar an der Zunge. Die Hautatrophie und der spärliche Haarwuchs weisen auf die Mitbeteiligung des Integuments hin. Die Gangstörung zeigt leicht myasthenisches Symptom. Von den Reflexen sind, wie so oft, Patellar- und Achillessehnenreflexe fehlend. Vielleicht ist eine pseudotabische Hinterstrangdegeneration, wie sie bei Steinerts Sektion erwähnt wird, der Grund für das Auftreten des Westphalschen Phänomens, jedenfalls ist der M. quadriceps rechts und links nicht so hochgradig atrophiert, dass er dieses Fehlen der Reflexe erklären könnte.

Besonders auffällig ist auch der Blutbefund. Was ist der Grund für diese Polyglobulie? Wir stehen da absolut vor einem Rätsel. In der Literatur fand ich bei keinem der leider nicht häufig erhobenen Blutbefunde bei Myotonia atrophica dieses Resultat. Man käme in Versuchung, wenn man sich auf hypothetische Gebiete hinauswagen wollte, eine Störung in den innersekretorischen Drüsen anzunehmen. Auch für die hohen Werte der eosinophilen Zellen fehlt uns eine Begründung. Die wenigen Askarideneier, die wir finden konnten, fallen wohl gänzlich ausser Betracht. Dagegen zeigen die Lymphocytenwerte absolut keine Veränderung gegenüber der Norm, eine Tatsache, die ich besonders hervorheben möchte, weil von manchen Autoren bei innersekretorischen Störungen stets Lymphocytose im Blutbild erwähnt wird. Stimme, Sprache, Gesichtsausdruck zeigen charakteristische Störungen, wie sie uns die übrigen Literaturfälle ebenfalls zeigen. Die sogenannten Anhaltspunkte für innersekretorische Störungen, Chvostek und Trousseau, fallen negativ aus. Der Puls ist auffallend langsam. Akrocyanose, frühe Arteriosklerose werden auch bei A. gefunden. Die Psyche ist insofern atypisch, als unser Pat. das unangenehm weinerlich, mürrische, wehleidige Wesen vermissen lässt, im Gegenteil eher gutmütig, fröhlich und durch einige aufmunternde Worte leicht lenkbar ist. Wenn man zu grosses Gewicht auf das psychische Verhalten bei atrophischen Myotonikern legen wollte — ein Symptom im mannigfachen Symptomenkomplex des Krankheitsbildes —, so könnte man im Zweifel darüber sein, ob man es überhaupt mit einem solchen Krankheitsfalle zu tun hätte. Ich denke, beim Vorhandensein all der vielen übrigen charakteristischen Befunde ist eine andere Zusammenfassung der so divergenten Erscheinungen, als es eben die myotonische Dystrophie bietet, absolut ausgeschlossen.

Die Fälle Burgäzy und Barbara Sch. zeigen ganz typisches Steinert-sches Bild, wobei die vorhandenen Tatsachen genügen, um die Diagnose völlig zu sichern. B. wird wohl im zweiten Stadium der Erkrankung sein (Mitbeteiligung des Facialisgebiet, Masseter und wohl auch des Sternocleidomastoideus). Vielleicht hat auch schon das dritte Stadium (Mitbeteiligung der ganzen Körpermuskulatur) begonnen, wie das beim zweiten Falle, Sch., sicherlich bereits eingetreten ist.

Bei der Patientin Bl. ist ganz auffallend das alleinige Auftreten von myotonischen Symptomen an den charakteristischen Stellen (Zunge, Vorderarm-Handgebiet). Daneben stehen psychische Veränderungen, die sicherlich im Zusammenhang mit der Erkrankung stehen müssen. Die momentane scheinbare Besserung, von der der Mann aus dem Urlaub schreibt, wird wohl allein durch getrübe Beobachtung des Mannes zu erklären sein. Die Katarakt trat doppeltseitig schon mit 31 Jahren auf.

Eine Wertung der Krankheitszeichen kann erst später in der Diskussion erfolgen.

D. zeigt die Dystrophie an den klassischen Stellen der Muskulatur, fernerhin an den Testes; Sprachveränderungen, Katarakt und Herabsetzung der Reflexe sind vorhanden. Die myotonischen Anzeichen sind wohl von ungefähr der gleichen Intensität, wie die atrophischen. Spasmen, Händeschluss, beginnende Steifigkeit der Arme sind dafür ein deutlicher Beweis.

Bei H. findet ein gewaltiges Überwiegen der dystrophischen Symptome statt. Solche hilflose Wesen finden wir eigentlich nur bei fortgeschrittenen Stadien der *Dystrophia musculorum progressiva*. Gang, Aufrichten und alle Bewegungen sind von der riesigen Muskelschwäche gewaltig mitgenommen. Alle übrigen Kennzeichen der myotonischen Dystrophie, wie Reflexveränderung und Katarakt im früheren Lebensalter sind deutlich vorhanden. Die Psyche ist am besten vergleichbar mit der von Andler. Eine gewisse Gutmütigkeit, vielleicht pathologische Indolenz, sowie geringe Beteiligung der Intelligenz charakterisieren sie. Dagegen ist die Sprache fast unbeteiligt an der Störung. Leicht näselnder Beiklang in der Stimme und eine etwas herausprudelnde Aussprache können wohl als Beginn der Erkrankung in der bulbären Region gelten.

Gegenüber diesem deutlichen Auftreten der dystrophischen Symptome sind die myotonischen als ganz spärlich vorhanden zu bezeichnen. Händeschluss kann nicht als sicher positiv aufgefasst werden (vielleicht nicht mehr), einzig die mechanisch-myotonischen Symptome

sind vorhanden und zwar äusserst deutlich. Besonders stark finden sie sich am Thenar rechts und links, an der Zunge, schwächer am Vorderarm. Vielleicht wären die elektrisch myotonischen Symptome an den gleichen Stellen ebenfalls auffindbar gewesen. Subjektive Klagen sind allein über die zunehmende Schwäche in sämtlichen Muskeln, dagegen niemals über vorhandene Steifigkeit oder über Nichtloslassenkönnen von gefassten Gegenständen geäussert worden. Gang und die übrigen Bewegungen sind auch objektiv als nicht myotonisch verändert zu konstatieren.

Weiteres Zurückgehen der myotonischen Symptome bis zum Verschwinden, d. h. also eine konsequente Fortsetzung zum Fall H., jedoch ein direktes Gegenstück zur Patientin Bl. bildet unser Pat. Sch. (Fall 5.)

Wenn wir kurz auf seine Krankheitserscheinungen nochmals eingehen, so fällt auf, dass eine merkwürdig frühe Katarakt im Jahre 1903 an beiden Augen operiert werden musste. Mit 32 Jahren war am linken Fuss und einige Jahre nachher auch am rechten Fuss ein grosses, trophisches Geschwür aufgetreten, ohne dass etwa Varizen bestanden hätten, und diese Geschwüre zeigen absolut keine Heilungstendenz. Als Beginn seiner dystrophischen Symptome gibt er einen leichten Sturz über eine Stufe an, die ihm jedoch merkwürdigerweise eine Schenkelhalsfraktur des linken Oberschenkelknochens zufügte. Dieses etwas eigenartige Geschehen bei einem 45jährigen Manne weist doch mit Wahrscheinlichkeit darauf hin, dass eben das Knochensystem an der Dystrophie mitbeteiligt ist (Gewicht des Mannes bei einer Körpergrösse von 162 cm beträgt nur 42 kg, was sicher äusserst auffallend ist). Seit einigen Jahren ist die Libido erloschen und Potenz nicht mehr vorhanden, was jedenfalls die Folge der starken Hodenatrophie ist. Das frühe Ergrauen und das spärliche Vorhandensein der Haare, sowie die Glanzhaut und die trophischen Geschwüre beweisen die Mitbeteiligung des Integuments am dystrophischen Prozess. Die Psyche erscheint intakt. Der Muskelbefund ergibt Beteiligtsein der oberen Extremitäten (besonders Vorderarm-Handgebiet), des Gesichtes, der vorderen Halsmuskulatur, vor allem des Sternocleidomastoideus und des M. deltoideus. Myotonische Erscheinungen, mechanische und elektrisch-myotonische Symptome fehlen vollständig, auch an der Zunge, sowie an den Thenaren rechts und links. Reflexe, bulbäres Gebiet und Sensibilität sind intakt. Hervorgehoben sei auch noch die Atrophie der Schilddrüse (die vorderen Trachealknorpel sind vollständig nackt durchzufühlen).

II. Diskussion der Literatur- und eigenen Fälle von *Dystrophia myotonica*.

Auf meiner grossen Tabelle 1 habe ich übersichtlich die eigenen Fälle in Verbindung mit noch unveröffentlichten anderen Fällen aus der medizinischen Poliklinik Tübingen, sowie in Kombination mit den wichtigsten übrigen Fällen aus der Literatur zusammengestellt. Im ganzen finden sich 50 Fälle aufgezeichnet, wovon 15 von der medizin. Poliklinik Tübingen. Dabei habe ich die verschiedenen wichtigen Symptome, die bei der atrophischen Myotonie in Frage kommen, aufgeführt. Mit 0 bezeichne ich das Fehlen, mit n normales Vorhandensein, mit +, ++, +++ die verschiedenen Stärken der Krankheitserscheinungen. Auf der zweiten, kleineren Tabelle 2 gebe ich eine etwas gekürzte Übersicht über 32 Fälle der Literatur, die leider ausführlicher nicht untersucht oder nicht gründlicher beschrieben waren. Auch in der ersten Tabelle haben sich da und dort zu wenig breit ausgebaute Untersuchungen unangenehm bemerkbar gemacht.

Ich stellte nun die Häufigkeit des Auftretens der verschiedenen Symptome wiederum in einer neuen Übersichtstabelle 3 zusammen.

Es handelt sich um 82 Krankheitsfälle, die mit ziemlicher Sicherheit als *Myotonia atrophica* bezeichnet werden dürfen. Ausserdem ziehe ich noch 10 weitere *Myotonia atrophica*-Fälle zeitweise zu meinen Betrachtungen bei (Pässler, Kennedy je 2, Löhlein 1 Fall, Greenfield 5 Fälle).

Auf Vollständigkeit meiner Zusammenstellung kann ich natürlich keinerlei Anspruch erheben, fehlen mir doch z. B. die 15 Fälle von Batten, die bei Hirschfeld erwähnt sind und die mir leider nicht erhältlich waren.

Beim Überblick über die Tabellen fällt auf, dass ein gewaltiges Überwiegen des männlichen Geschlechtes unter den Erkrankten vorhanden ist. Nur etwa $\frac{1}{4}$ der Fälle gehört dem weiblichen Geschlecht an. Auch unter den familiären Fällen findet sich nur ungefähr ein Drittel weiblicher Patienten. Es ist auch hier wie bei Thomsen und wie bei der *Dystrophia musculorum progressiva*, den beiden Muskelkrankungen, die man am ehesten in Parallele zur myotonischen Dystrophie stellen darf, vorwiegend das männliche Geschlecht beteiligt.

Was das familiäre Auftreten der Erkrankung betrifft, so stehen den 23 familiären 59 nicht-familiäre Fälle gegenüber. Wenn auch vielleicht nach anamnestischen unbestimmten Angaben, auf die ich mich, als nicht sicher bewiesen, nicht glaubte stützen zu dürfen, einige der letzteren zu den familiären Fällen zu zählen wären, so bleibt

doch die Tatsache bestehen, dass ein vorwiegend familiäres Auftreten sicher nicht vorhanden ist, ein Moment, auf das ich später nochmals zurückkommen werde.

Die auffallendsten Symptome, die ja auch dem Krankheitsbilde den Namen verliehen haben, sind sicherlich die myotonischen und die dystrophischen Erscheinungen, die das Muskelsystem betreffen.

Schön Steinert hat auf die typische Lokalisation der beiden Symptome hingewiesen und hat auf das sukzessive Fortschreiten der Erkrankung über übrige Körperteile aufmerksam gemacht. Ausgehend von dem Unterarm und der Hand, fast stets beiderseits symmetrisch, schreiten die beiden Symptome weiter; welches davon primär auftritt und die Wertung beider Symptome beschäftigt uns weiter unten eingehendst.

Das erste Stadium zeigen nur ganz wenig Kranke in unserer Tabelle. Es sind vielleicht die Beschwerden noch nicht so stark, dass die Kranken den Arzt aufsuchen. Es wäre aber auch möglich, dass der Übergang in das zweite Stadium so fließend und rasch erfolgt, oder dass die Komplikationen mit dem Ergriffensein der unteren Extremitäten, das ja nach Steinert in jedem Stadium zu den übrigen Muskelgebieten hinzutreten kann, so häufig vorhanden ist, dass wir nur vereinzelte reine Fälle der Vorderarm-Handerkrankung zu Gesicht bekommen. Dass aber der Beginn an diesem Körperteil der ganz überwiegend häufige ist, beweisen die 72 Fälle, die Atrophie von Vorderarm-Hand aufweisen; im Facialiskopfgebiet beginnt die Krankheit nur bei 7 Patienten. Das Facialisgebiet, ungefähr gleich oft die Kopfnicker werden hierauf von der Atrophie ergriffen (59 zu 48). Dabei ist nicht stets bei Erkrankung der Sternocleidomastoidei ebenfalls das Gebiet der Gesichtsmuskulatur mit ergriffen. Im Gegenteil, es findet ein Schwanken statt in der Art, dass oft nur das Eine oder das Andere, gewissermassen als Vertreter der zweiten Erkrankungsperiode (Kopf-Halsgruppe) atrophisch wird. Im allgemeinen ist aber der Grad der Erkrankung des Sternocleidomastoideus weit intensiver als der des Facialisgebietes. Die Kaumuskulatur, Temporales und Masseteren nehmen in 30 Fällen Anteil, wobei die Schläfenmuskulatur etwas häufiger dystrophisiert. Die Zunge wird nur in 8 Fällen erwähnt, die Schulter- und Oberarmmuskeln nur ganz vereinzelt. Dagegen sehen wir Miterkrankung der unteren Extremitäten immerhin bei 39 Patienten, und zwar als Komplikation zu allen Stadien, auftreten. Vorwiegend erkrankt das Peroneusgebiet zuerst und am intensivsten. Das dritte Stadium der Atrophie (Beteiligung der gesamten Körpermuskulatur) zeigen 8 Fälle. Das Wahrscheinlichste für die verhältnismässige Seltenheit glaube ich darin zu sehen, dass eben die

2. Kürzere Lite- raturfälle.	Priorität		Dystrophie					My.	
	Dystroph.	Myoton.	Hand- V.-A.	Fac.	St. ol. m.	saumsk., Zunge	Bein	Hände- schluss	Kiefer
1. Lannois, 37j., m. . .	34j.		++				Peron.	+	
2. Lostat, 16j., m. . . .		16j.	+	+		Z.	+	++	+
3. Hunt, Brüder, 44j., m.	34j.	41j.	+	+			+		
4. { 41j., m.	23j.	33j.	+	+			+		
5. Siemerling, 31j., m. .	26j.		++	+	+	+	+		
6. Nonne, 46j., m. . . .			+	+		K.	+		
7. Batten, I. 40j., m.	30j.		+	+	++	K.	+	++	
8. Geschw. II, 46j., w.		20j.	n.	+	++	n.	n.	+	+
9. III, 56j., m.		?	+	++	++	n.	+	+	
10. IV. 44j., m.	41j.		++	+	++	K.	+	+	
11. V, 24j., m.		22j.	+	++	++		+	+	
12. Lewandowsky			++	+	++	K.		+	+
13. Brasch, 31j., m. . . .	26j.	27j.	++	+	++			+	0
14. Jolly, 42j., m. . . .	41j.		++		++			+	0
15. Voss, 46j., m. . . .	36j.		++		++			+	
16. Nogués, 17j., m. . . .		28j.	+					+	+
17. Oppenheim, 65j., m. .	55j.		nur V.-A.				n.		
18. Willich			+				+	+	0
19. Rossalino, 37j., m. . .	22j.		+	+			+	+	
20. Frohmann, 17j., m. . .		17j.	+						
21. Bernhard	Kind		Hand					+	+
22. Jaquet, 26j., m. . . .	17j.		+						
23. Schultze.	3a. 18		+				+		
24. { Genthges, Geschw.									
25. { 46j., w.				+				+	
26. { 57j., m.		42j.		+				+	
27. Baldner, 38j., w. . . .				+	+			+	
28. Fuchs, 29j., m., 46j., m.	26j.		nur V.-A.		+				
29—31. Bromwell, 3 Brüder . . .	In den 20ern		+	+	++		+	+	
32. Bromwell, 38j., w. . .	In den 20ern		+	+	++			+	

Mech.-myot.				El.-my.			Sensibilität	Reflexe			Sprache	Chvostek	Glatze	Gang	Innere Organe
H.	V.-A.	Sonstige Musk.	Z.	H.	V.-A.	Z.		P.	A.	R.					
+		Bein					n.	0	0	0				+	
				+			Anästhesie	+	+						
+	+	Bein						fast 0	fast 0						
+								fast 0	fast 0						
+	+	Bein						0			+			+	Ptoſis
+	+				+		n.	fast 0	fast 0					+	Ptoſis
+	+							fast 0							Ptoſis
+	+							+	0					+	Ptoſis
		Bein	+	+	+						+			+	Struma
			+		Bic. +			0	0		+				Kryptorchismus, Bauchm. defekt
							n.	fast 0						+	
+	+	Bein	+				n.	fast 0	fast 0		+				
							n.	fast 0			+				
							n.	fast 0	fast 0	+					Nystagmus
					Bic. Delt. +	Bein	n.						+		
	+												+		
							n.	+++	+++				+		Glatze Ptoſis
								0	0						
								0	0						

Übersichts-Tabelle: 58 männlich, 19 weiblich und 5 keine Angaben.

Gesamtsumme: 82 Fälle	positiv	negativ	fraglich
1. Familiäres Auftreten	23	59	
2. Beginn als Erwachsener im Alter von	16—20: 12 20—30: 29 30—40: 15 40—50: 7 55: 1		13
3. Beginn im Kindesalter	5		
4. Myotonie primär	32		17
5. Dystrophie primär	33		
6. Atrophie, Steinertscher Typus . .	72	7(Kopf-Hals-geb.)	1; 2 nur My
7. Myoton. Symptome: a) Händeschluss	60	4	18
8. Myoton. Symptome: b) Kieferschluss	10	72	
9. Mech.-myot. Symptome	54	3	25
10. Elektr.-myot. Symptome	48		34
11. Gangstörung (my. + dystr.) . . .	27	55	
12. Genitalatrophie (Hoden)	16	8	58
13. Erloschene Libido	17	2	63
14. Juvenile Katarakt	18	64	
15. Reflexveränderung(Abschwächung, Fehlen)	40	25	17
16. Glatze	20	62	
17. Spärlicher Haarwuchs	15	67	
18. Hautveränderung	12		70
19. Tiefes Gewicht	12		70
20. Sprachstörung	39		43
21. Psychische Veränderung	19	5	58
22. Körperliche Degenerationsmerkmale	12		70
23. Vasomotorische Veränderung . .	20		62
24. Struma	14	68	
25. Chvostek	12		70
26. Trauma	6	76	
27. Normale Sensibilität	55	3	24

atrophische Myotonie ein junger Krankheitsbegriff ist, so dass die Endstadien, aus früheren Zeiten der Diagnostik stammend, unter der Flagge irgendeiner schweren Muskelerkrankung oder eines allgemeinen Marasmus (vielleicht sehr oft *Dystrophia musculorum progressiva*) segeln werden.

Als das myotonische Symptom der atrophischen Myotonie, das am meisten in die Augen sticht, kann wohl der Händeschluss gelten. Dies Phänomen, dass nach Schluss der Hand diese nicht sogleich wieder geöffnet werden kann, dass einen gefassten Gegenstand die Hand nicht momentan loslässt, tritt bei 60 Patienten auf. Bei weiteren 18 findet sich in der Literatur keine Bemerkung hierüber. Von den übrigen 4, die das Symptom überhaupt vermissen lassen, wird weiter unten die Rede sein. Auch die weiteren myotonischen Prüfungen lassen diese 4 Fälle nicht konstatieren. Kieferphänomen, myotonischer Krampf in der Kaumuskulatur kommt nur 10mal vor. Die Zunge ist in 8, die Augen in 4 Fällen myotonisch erkrankt.

Mechanisch-myotonisch erhalten wir am häufigsten im Vorderarm-Handgebiet die charakteristischen myotonischen Reaktionen (47). Oft abwechselnd damit, oder auch in Kombination dazu, tritt dieses Stehenbleiben der Kontraktionswelle des Muskels an der Zunge auf, wo sie sehr oft am deutlichsten und intensivsten zu finden ist (37 Fälle).

Elektrisch-myotonische Reaktion (träge, wurmförmige Zuckung mit Nachdauer, sowie schlechtes Ansprechen auf schwache elektrische Ströme) zeigt sich, ebenso wie die vorhergehende Reaktion, häufig am allerschönsten an der Zunge (19 Patienten), wenn sie auch weit häufiger am Vorderarm-Handgebiet angetroffen wird (43 Fälle). Leider ist bei früheren Fällen der Literatur gerade sehr oft die Prüfung mit elektrischem Strom unterblieben, auch die mechanisch-myotonische Reaktion wird in älteren Literaturfällen kaum erwähnt.

Ich habe bisher die myotonischen und atrophischen Symptome getrennt voneinander aufgeführt und ihre Häufigkeit an Hand der Tabelle zu erläutern versucht. Dies gibt uns wohl eine Übersicht, wie und wo wir am ehesten das eine oder andere Symptom auffinden werden. Was früher schon Steinert, Grund und anderen Autoren auffiel, nämlich dass sehr oft die myotonischen und dystrophischen Symptome miteinander alterieren, so dass z. B. das eine Gebiet, sagen wir die Flexorenseite, myotonisch erkrankt, das andere Gebiet, z. B. Extensorenseite, atrophisch wird, kann ich an Hand unserer Fälle nur bestätigen. Auch fiel mir auf, dass die Zunge nur in ganz wenigen Fällen atrophisch ist, während es ja sie gerade ist, wo wir dabei so schön und beweisend die mechanisch- und elektrisch-myotonische Reaktion antreffen. Weiterhin haben wir am Sternocleido die stärkste

Atrophie in vielen Fällen der Literatur, hingegen nur ganz selten an diesem Muskel myotonische Reaktion auffinden können.

Auf einen Punkt möchte ich noch besonders aufmerksam machen. Es ist dies das Schwanken, das die myotonischen und atrophischen Symptome zeigen. Es tritt beispielsweise bei einzelnen Fällen auf, dass die Dystrophie über die Muskeln des ganzen Körpers ausgebreitet ist, die myotonischen Symptome sich an allen typischen Stellen finden, wie bei Fall 1 von Steinert, 2 und 3 von Tetzner, Fall 4 Grund und a. m., dann wieder Ausgesprochensein der Dystrophie und schwächeres Vorhandensein der myotonischen Reaktion, z. B. Rebholz, Hecker u. a., sowie das entgegengesetzte Verhältnis, z. B. bei Schönborn. So findet man ein Hin- und Herwogen der beiden Symptome bis zu beiden Extremen, Übergänge aller Art bis z. B. dem Punkt, wo die myotonischen Symptome sich nur noch wie bei Johannes Fechter im Händeschluss und an der Zunge (mechanisch-myotonisch) zeigen, oder gar wie bei Steinert (Fall 1910) an der Zunge allein nurmehr vorhanden sind. Im ersten Fall sind die dystrophischen Symptome ebenfalls schwach, im zweiten aber sehr intensiv vorhanden. Ebenso sind Übergänge vorhanden zum anderen Extrem, wo die dystrophischen Symptome schwach vorhanden sind, z. B. bei Fall Gaupp nur Vorderarm, oder die myotonischen sind allein vorhanden und schwach, wie z. B. bei Katharina Fechter, oder sehr stark, wie bei meinem Fall Bl., wobei die dystrophischen Muskelsymptome bei beiden Fällen vollständig fehlen.

Diese Variabilität, sieht man, kann nach beiden Seiten hin den Schwankungen unterworfen sein, ohne dass dadurch, sogar wenn allein die Muskelsymptome in Betracht gezogen werden, an der Diagnose atrophische Myotonie gezweifelt werden könnte. So darf schon aus dieser Möglichkeit heraus auf das Vorhandensein von Fällen, wo rein nur die dystrophischen Symptome vorhanden sind, die myotonischen dagegen völlig fehlen, geschlossen werden, wie das etwa Curschmann beim Vater seines letztveröffentlichten Falles (1914) auf Grund anamnestischer Angaben macht. Ich werde späterhin von anderen Gesichtspunkten aus auf dieses Vorkommen ausführlich eingehen und auch nicht allein auf die Anamnese, sondern auf zwei Fälle der medizinischen Poliklinik stützen können.

Steinert ist es gewesen, der unsere Kenntnis von der atrophischen Myotonie so vielseitig bereichert hat und der, nach Fürnrohr zuerst, auf das Beteiligtsein anderer Gebiete und Organsysteme des Körpers bei unserer Krankheit aufmerksam machte.

Schon Fürnrohr erwähnte die Hodenatrophie, die z. B. bei den zum grossen Teil aus späteren Jahren stammenden Fällen der ersten

Tabelle von 35 Männern 16 zeigen, wobei ich noch hervorheben möchte, dass der Genitalbefund oft gar nicht erwähnt wird. Das ist bei Tabelle 2 leider der Fall, wo nur bei Fall Voss ein Kryptorchismus bemerkt wird. Sonst aber fehlen jegliche Angaben.

Steinert führt nun weiter Veränderungen der Sehnenreflexe, vasomotorische Störungen, das Vorhandensein von Strumen und Glatzen auf.

Gewöhnlich handelt es sich nicht um eine Steigerung der Reflexe (nur in 7 Fällen), sondern um ein Schwachwerden oder sogar Verschwinden der Achilles- und besonders der Patellarreflexe (40 Fälle). Steinert hat bei seiner Sektion von Fall 2 (1909) einen histologischen Befund im Rückenmark gefunden: tabiforme Degeneration der Hinterstränge, die ihm als Erklärung für das Fehlen der Reflexe diene. Curschmann pflichtet dieser Anschauung bei, und ich persönlich muss gestehen, dass ohne Zuhilfenahme dieser, für andere Fälle hypothetisch angenommenen Degeneration die Veränderung der Patellarreflexe nicht erklärt werden könnte; denn oftmals ist der Quadriceps selbst noch an der Atrophie gar nicht oder nur wenig beteiligt und seine Kraft sogar ganz vorzüglich.

Curschmann brachte in seiner ersten Arbeit die Gangstörung ebenfalls in Verbindung mit der Ursache dieser Reflexveränderung. Sicherlich stimmt diese Annahme bei unseren Fällen, wo oftmals ohne Atrophie der Beine bereits der breitspurige schwankende Gang vorhanden war. In der Literatur finden wir insgesamt ungefähr bei einem Drittel der Fälle eine Gangveränderung.

Eine grosse Rolle spielt in der Anamnese bei vielen Patienten das leichte Frieren und das Blauwerden der Hände, und wirklich finden wir bei 20 Kranken Akrocyanose als Zeichen davon, dass eben auch die Gefässe in den Bereich des Krankheitsbildes gehören. Bei den übrigen Fällen fehlten meistens Angaben hierüber.

Wo Bemerkungen über die Sensibilität vorhanden sind, zeigt sie sich fast stets in jeglicher Richtung hin unverändert. Nur in drei Fällen kommt Hyp- oder Anästhesie vor, was sicherlich als zufällige Komplikation gelten darf.

Auf das männliche Geschlecht allein beschränkt ist das Vorkommen der Glatze. Ein gut Drittel der Männer ist damit behaftet. Gleichmässig über beide Geschlechter verteilt ist der spärliche Haarwuchs im allgemeinen, der nicht etwa stets parallel mit dem Auftreten der Glatze geht (15 Fälle). Auch die Haut selbst hat oftmals unter der Erkrankung gelitten. Sie wird glatt, schilfernd, glänzend, atrophisch (12 Fälle). So sehen wir das ganze Integument am dystrophischen Krankheitsprozess mitbeteiligt.

Ob das eigenartig niedrige Gewicht durch die Muskel- und Hautatrophie allein erklärbar ist, erscheint mir zweifelhaft. Ob nicht vielmehr das ganze Knochensystem ebenfalls unter der Atrophie gelitten hat und eben dadurch das Gewicht heruntergedrückt wird? Der Knochenbau unserer Kranken war oftmals grazil.

Aus gemischten, myotonischen und dystrophischen Komponenten setzt sich wohl die Sprachstörung zusammen. Bei 39 Fällen finden wir verwaschene, schwer verständliche, oft auch näselnde Sprache. Zungenmyotonie verbunden mit Lippen-, Wangen- und oft auch Gaumenatrophie werden die Ursache davon sein.

Myasthenische Symptome der Sprache fehlten stets bei unseren Patienten.

Immer weitere Gebiete des Körpers müssen nach und nach, mit dem Anwachsen der Literaturfälle, als erkrankt bei Myotonia atrophica angesehen werden.

In den letzten Jahren wurde man, nach der Publikation von Kennedy hauptsächlich, auch auf das Auftreten von einseitiger, sehr oft aber doppelseitiger juveniler Katarakt bei Dystrophia myotonica aufmerksam. Schon dieser Autor berichtet von drei Fällen von Kombination von Myotonia atrophica mit solcher Katarakt. Hoffmann vermag (1912, Gräfes Archiv) schon acht Fälle, worunter fünf familiäre, zu nennen. Ich erhalte 18 unter meinen 82 Fällen, d. h. ungefähr 20 Proz., also ein weit höherer Prozentsatz, als ihn z. B. Hoffmann berechnet. Unter unseren eigenen Poliklinikfällen waren sämtliche mit Katarakt kompliziert, wahrscheinlich eine Folge davon, dass uns die Fälle eben von der Augenklinik zugewiesen worden waren.

Wie die Katarakt zu bewerten ist, bleibe unentschieden. Ob wirklich das dystrophische Moment ganz in Wegfall kommt, wie das etwa Hoffmann mit der Begründung macht, dass die Pupille aus einem anderen Keimblatt stamme als die Muskulatur, und dass die Katarakt in den familiären Fällen gewöhnlich in einer früheren Generation bereits auftrete, erscheint mir als nicht genügend bewiesen. Ich machte ja oben schon darauf aufmerksam, wie Haare und Haut, bei der letzteren sehr oft auch die Nägel, ferner das zentrale Nervensystem zum Teil (Hinterstrangdegeneration) in das Krankheitsbild der atrophischen Myotonie einbezogen werden müssen. Also ein Analogon zur Pupille, als Anteil des ektodermalen Keimblattes, wäre bereits vorhanden. Und doch wird wohl das hereditär-degenerative Anlage-moment das Hauptsächliche für das Zustandekommen des juvenilen Stares sein. Das zeigt Greenfields Familie und Higiers Fall, wo, neben der Myotonia atrophica, Fälle davon mit Cataracta juvenilis

kompliziert, und daneben noch reine juvenile Kataraktfälle vorkommen, ohne die übrigen Krankheitssymptome zu zeigen.

Besonders wird diese Anlageerkrankung gestützt durch weitere Anzeichen von der Minderwertigkeit des Keims, wie sie die Psyche, die Geschlechtsorgane, das Knochen- und auch das Zirkulationssystem aufweisen. Weiterlich misstrauisches Wesen, Angst oder Apathie, grosse Überempfindlichkeit oder Indolenz tritt uns vor allem bei den weiblichen Individuen entgegen, deren Psyche eben von vornherein grössere Labilität zeigt als die männliche. Auch der Intellekt ist zeitweise in Mitleidenschaft gezogen. Psychischer Infantilismus ist nicht selten.

Das Knochensystem ist gewöhnlich der Ort, wo am ehesten nach den Degenerationsmerkmalen gefahndet wird. Prognathie und sehr schlechte Zähne sowie infantiler hoher Gaumen, zeitweise auch Klaffen zwischen den oberen Inzisiven, also mangelhafte Vereinigung der beiden Ossa intermax. lassen verschiedene Fälle konstatieren.

Ich habe oben schon kurz auf die Hodenatrophie hingewiesen; parallel dazu wären die Veränderungen an den weiblichen Genitalien zu nennen, die bei den Patientinnen öfters ein verfrühtes Eintreten der Menopause herbeiführen. Bei einigen unserer Fälle wurde auch Ovaratrophie gefunden.

Ein abnorm frühes Altern ist auch noch erkennbar an der frühen Arteriosklerose, die einige Fälle zeigen.

Die fehlende oder frühzeitig erloschene Libido wird auf die Genitalatrophie zu beziehen sein.

Einzelne Fälle, wie z. B. der Fall 3 u. a., weisen deutliche Anzeichen von Virilismus auf (Bildung der Mammae nach männlichem Typus).

Strumen haben wir bei ca. $\frac{1}{6}$ der atrophischen Myotoniekranken, Chvostekskes Phänomen in 12 Fällen, zwei Tatsachen, die auf eine innersekretorische Komponente hinweisen und uns beim ätiologischen Teil wieder zu beschäftigen haben.

III. Wertung der myotonischen Symptome in dem gesamten Krankheitsbild.

In vorstehenden Ausführungen wird die atrophische Myotonie ein immer weitläufigerer Symptomenkomplex und darin tritt ganz allmählich, aber immer stärker, mit der Mehrung der Fälle, das myotonische Moment in den Hintergrund und die dystrophischen Komponenten, die ja nicht nur auf die Muskulatur beschränkt bleiben, erhalten eine stets wichtigere Stellung.

Ich habe oben die genauen Zahlen über das Schwanken der einzelnen atrophischen und myotonischen Symptome angegeben und habe gezeigt, wie eigentlich die myotonischen und dystrophischen Momente in allen Kombinationen und Variationen zueinander treten können. Das Krankheitsbild an sich ist wohl scharf umrissen, die Lokalisationen der Atrophie in bestimmten Gebieten der Muskulatur beispielsweise ganz charakteristisch und typisch, allein auch hier, wie überall auf biologischem Gebiete, gibt ein Schematisieren die Wirklichkeit eben niemals in einem wahrheitsgetreuen Bilde wieder.

Von Steinert kommt die klare Aufstellung der Muskelgebiete und die Reihenfolge, in der diese atrophisch zu werden pflegen. Allein bei Batten finden wir schon eine Mitteilung davon, dass, wie wir bei sieben Fällen es finden, die Atrophie auch im Gesicht-Halsgebiet ihren Anfang nehmen kann.

Steinert war es ebenfalls, der die Atrophie als „Verlaufseigentümlichkeit der Myotonia atrophica“ auffasste, und doch hat er seinen Fall, den er 1910 publizierte, als sichere atrophische Myotonie angesehen, wenngleich die myotonischen „Kardinalsymptome“ objektiv allein an der Zunge feststellbar waren. So kommt sogar er dazu, pathognomonisch der Dystrophie eine wichtige Bedeutung in dem gesamten Krankheitsbilde zuzumessen.

Der Fall Bl. war oben das Testobjekt dafür, wie auch bei fehlenden atrophischen Erscheinungen an der Muskulatur eben durch das Vorhandensein von anderen Symptomen ein Fall doch zur atrophischen Myotonie gerechnet werden muss. Die fortlaufenden Übergänge (vgl. Tabelle) zwischen atrophischen und myotonischen Symptomen führen uns zur Annahme, die von Curschmann (1914) schon auf Grund einer anamnestischen Angabe aufgestellt wurde, nämlich von dem alleinigen Vorkommen von dystrophischen Symptomen unter Fehlen von sämtlichen myotonischen Momenten.

Ein geradezu klassisches Beibild dieser Art sind mein Fall Johann Sch. (5.) und der Fall Bär, beide aus der medizinischen Poliklinik, die parallel nebeneinander zu betrachten sind.

Bei Sch. käme man in Versuchung, wenn man nur nach der Prüfung des Händeschlusses, wie Curschmann anscheinend in der Sprechstunde bei allen Patienten neuerdings prüft, vorginge, eine Dystrophia myotonica absolut zu negieren. Und doch sind von dem umfangreichen Komplex von Symptomen so viele vorhanden, dass an der Diagnose kein Zweifel besteht.

Es findet sich Atrophie in den oberen Extremitäten, besonders im Vorderarm-Handgebiet, sowie in der Kopf-Halsregion, Kraft der Hände ist äusserst gering (Dynamometerwert nur 15⁰); es ist ferner

Hodenatrophie vorhanden, es bestehen weiterhin Haut- und Nägelveränderungen, spärlicher Haarwuchs, niedriges Gewicht und vor allem frühzeitige beidseitige Katarakt. Psyche, Intellekt und Gang sind unbeteiligt, dagegen ist das Knochensystem (Schenkelhalsfraktur des Femur im 45. Jahre nach leichtem Trauma) sicherlich mit-erkrankt.

Ganz ähnlich bei Patientin Bär. Auch hier vollständiger Mangel von myotonischen Symptomen. Grazer Knochenbau, sehr mässiger Haarwuchs, Cataracta juvenilis, frühzeitiges Altern, Hautatrophie, Akrocyanose, veränderte Psyche sowie Atrophie im Vorderarm-Handgebiet bezeugen deutlichst den dystrophischen Krankheitskomplex.

Wir sehen etwas andere Kombinationen der Symptome bei beiden Fällen, aber doch für Dystrophia myotonica äusserst charakteristische Zusammenstellung derselben.

In ihrer dominierenden Stellung waren die myotonischen Symptome nach Steinert schon von Curschmann, am meisten aber von dem englischen Neurologen Batten weitgehendst eingeschränkt worden.

Ohne mich Batten, der die Priorität der dystrophischen Momente vertritt, völlig anzuschliessen, bin ich an Hand unserer Fälle und der übrigen aus der Literatur doch zu der Anschauung gekommen, dass die Myotonie eben nur verdient als eines der mannigfaltigen vielen, vielleicht als ein am ehesten in die Augen stechendes Kennzeichen der myotonischen Dystrophie genommen zu werden.

Sollte man wirklich dieses einzelne myotonische Symptom den über fast den ganzen Körper verteilten und nicht nur muskulären dystrophischen Symptomen überordnen dürfen?

Dies könnte man eventuell noch zulassen, wenn die myotonischen Symptome niemals zu anderen Krankheiten als Teilsymptome derselben hinzutreten würden. Also wenn bei der Myotonia atrophica das myotonische Symptom eine Monopolstellung hätte, wie z. B. bei Thomsen, wo sie eben das Symptom der Krankheit ist, das unbeschränkt über die gesamte Körpermuskulatur herrscht.

Wir finden aber myotonische Reaktionen auch bei anderen Krankheiten als Kombination oder als ein komplizierendes Symptom derselben auftreten.

Schon Gaupp (1900) machte auf das Zusammenauftreten von Myotonie mit Muskelatrophie und mit Tetanie aufmerksam, und daraus, sowie aus dem Vorkommen von vorübergehenden myotonischen Erscheinungen bei Paramyotonie, wo die Kälte Myotonie von der Dauer einiger Stunden hervorruft, kam er zu der Überzeugung, „die Bezeichnung Myotonie hat nur noch symptomatische Bedeutung“.

Poliomyelitis anterior, Syringomyelie, Tabes, Bleilähmung, Athetose, Epilepsie, Magenerkrankungen und Paralysis agitans werden von anderen Autoren in Kombination mit Myotonie auftretend beschrieben.

Neben Paramyotonie wurden neue Krankheitsbegriffe aufgestellt: Myotonia acquisita von Talma, Myotonia congenita intermittens von Martius und Hansemann und myotonische Intentionskrämpfe von Jacoby sowie Myotonia partialis von Martius.

Wir sehen, es ging ähnlich wie bei der Tetanie. Anfangs Einheitlichkeit des Symptomenbildes, dann durch Häufung der Fälle, besonders durch die atypischen und durch das kombinierte Auftreten mit anderen Krankheitsformen entsteht ein immer viel gestaltigeres Bild von den myotonischen Erscheinungen.

Die Parallele mit der Tetanie wird später bei der Pathogenese eine grosse Rolle spielen. Berührungspunkte zwischen beiden Krankheiten sind ja sehr oft vorhanden, z. B. Chvostek und Katarakt.

Bei der Tetanie sind wir im Laufe der sich mehrenden beobachteten Fälle gezwungen worden Unterscheidung in idiopathische und symptomatische Tetanie zu machen, eben weil wir sahen, dass Tetaniesymptome sehr häufig bei Leuten vorkommen können, wo die Tetanie selbst sicherlich nicht in Frage kommen kann.

Der entsprechende Schritt in der Entwicklung der Myotonie ist bereits gemacht worden von Higier (Z. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Heft 2—3, 1916), der neben dem eigentlichen Thomsen, zu dem er merkwürdigerweise immer noch die Dystrophia myotonica rechnet, trotzdem er sich ausführlich sonst zu Curschmanns Anschauung bekennt, den Begriff „myotonoide Syndrome“ aufstellt, als das er das Auftreten von Myotonie bei Epilepsie, Syringomyelie, Tetanie, Paralysis agitans u. a., kurz die früher als erworbene Myotonie bezeichneten Erscheinungen aufgefasst haben möchte. Die äussere Ähnlichkeit beruhe wahrscheinlich auf einer inneren Wesensverwandtschaft.

Nach Pansini (Referat aus Sem. méd. 1908, Nr. 13) sollen auch die Muskeln neugeborener Säugetiere, ebenso die normalen Muskeln der Kröte und ferner die mit Veratrin, Digitalein, Helleborin, Oxalsäure oder Natronsalzen vergifteten Muskeln myotonisch reagieren.

Eine Tatsache mehr ist diese experimentelle Erzeugung von myotonischen oder vielleicht auch nur myotonieähnlichen Erscheinungen, dass eben die Myotonie gleich der Tetanie in idiopathische und symptomatische eingeteilt werden muss.

Als idiopathische Myotonie wäre dann die Myotonia congenita oder Thomsensche Krankheit zu bezeichnen, während eben die symptomatische Myotonie bei den oben genannten Krankheiten, besonders

aber bei der „myotonischen Dystrophie“, wie Curschmann richtigerweise die atrophische Myotonie bezeichnet, auftritt.

So kann auch die Myotonie, die da und dort bei cerebralen Erkrankungen und insbesondere auch bei Paralysis agitans nur symptomatisch aufgefasst werden, wie dies Stöcker in seiner Abhandlung (Z. f. ges. Neurol. u. Psychiatr., Heft 4/5, 1916) schreibt.

Stöcker berichtet einen Fall von Parkinson, wo myotonische Störungen auftreten (mechanisch- und elektrisch-myotonische), die er dort nur „eines von vielen Symptomen in dem Krankheitsbilde“ nennt. Auf die weiteren Ausführungen dieses Autors werden wir später Gelegenheit haben zurückzukommen, da Stöcker weitgehende Schlüsse betreffend die Pathogenese der atrophischen Myotonie zieht.

Unsere Fälle, die diese grosse Schwankungsbreite und das fast völlige und schliesslich sogar das gänzliche Schwinden der myotonischen Erscheinungen in dem Krankheitskomplexe der myotonischen Dystrophie zum ersten Male klar zeigten, sowie die Möglichkeit myotonische oder wenigstens myotonieähnliche Reaktion künstlich zu erzeugen, ferner das Vorkommen von Myotonie bei anderen Krankheiten, wo eben sonst alle Anzeichen von Myotonia congenita fehlen, also Kombination mit dieser ausgeschlossen ist, führten mich zu dem Schluss, von dem Bestehen einer symptomatischen Myotonie neben der Myotonia congenita, der idiopathischen Myotonie.

Was die Ursache für das Auftreten dieser myotonischen Symptome ist, wird ätiologisch zu überlegen sein.

Als Symptom, das durch irgendein Agens, seien es nun innersekretorische oder cerebrale Einflüsse, bedingt wird, erklären sich auch die Schwankungen in unserem Krankheitsbilde.

Analog den myasthenischen Erschöpfungssymptomen müsste man die myotonischen als Reizsymptome auffassen, die eben nur an den Punkten und Gegenden des Körpers auftreten, wo die sie bedingende Gewebsgrundlage vorhanden ist und die nervöse oder innersekretorische Störung angreift.

Die gesamte Muskulatur befindet sich bei Thomsen in dem Zustand, eben myotonisch auf einen mechanischen oder elektrischen Reiz anzusprechen, während dies nur wenige Muskelgebiete bei der Dystrophia myotonica sind. Diese aber als Hauptsache bei dem Krankheitsbilde aufzufassen, weil sie besonders auffallen, wo doch, wie oben ausgeführt, die dystrophischen Symptome in alle Organsysteme hineinreifen und das Wesentliche an dem Symptomenkomplex ausmachen, erscheint mir in keiner Weise gerechtfertigt.

Die Priorität der myotonischen Symptome wurde von Steinert und auch noch von Curschmann als allgemein gültig angenommen.

Unter den 82 Fällen sind 32 als primär myotonisch und 33 als primär dystrophisch bezeichnet worden; bei den übrigen Kranken fehlen Angaben darüber.

Aber es ist doch zuzugeben, dass ein geringes Schwächerwerden sicherlich weit weniger lästig empfunden wird als ein Steifigkeitsgefühl der Arme oder Beine, und deshalb wird sicherlich dies letztere früher vom Patienten selbst bemerkt werden und so anamnestisch zeitlich vom Patienten eher zu erfahren sein. So wurden von unseren Fällen, die ja von der Augenklinik geschickt wurden, oft erst bei Gelegenheit der Operation des Nachstars der bei dem relativ jugendlichen Alter der Erkrankten sich stets zu entwickeln pflegt, die charakteristische Ausbreitung der Dystrophie aufgefunden. Dieser Abschnitt im Leben eines Patienten, wie ihn eben eine Operation darstellt, lenkt die Beobachtung der gegen eigenes Leiden merkwürdig oft indolenten Leute auf ihren eigenen Körper. So erfahren wir aus der Krankengeschichte der Augenklinik, dass diese Leute damals bei der Staroperation schon einen deutlichen Dystrophiegrad gezeigt haben, der subjektiv aber unbeachtet blieb. Später haben dann oft die Patienten die Staroperation als Beginn der Muskelatrophie angegeben.

Die Schwierigkeit, klinisch Leute so lange Zeit zu beobachten, um persönlich das Auftreten von Symptomen feststellen zu können, die Tatsache, dass gerade die einfach bürgerlichen und bäuerlichen Kreise, die zumeist von der Myotonia atrophica befallen werden, eine teilweise durch die Krankheit bedingte psychische Minderwertigkeit und Gleichgültigkeit gegen sich selbst zeigen, erschweren die genaue sichere Feststellung, ob primär atrophische oder myotonische Störung auftrat.

Aber sogar in dem Fall, wenn die myotonischen Symptome meistens primär wären, was wir ja nicht finden konnten bei unseren Fällen, so gäbe auch die Priorität keineswegs die Berechtigung, daraus die klinische Mehrwertigkeit des Symptoms, das früher auftrat, zu schliessen, oder gar deswegen das später folgende Symptom aus dem zuerst auftretenden abzuleiten oder zu folgern.

Ich möchte diese Prioritätsfrage meinerseits als das ganze Krankheitsbild nicht wesentlich bedingend in keinem Sinne entscheiden und nur beiläufig auf die statistischen Zahlen obiger Tabelle aufmerksam gemacht haben.

Welches das wesentliche Moment der Krankheit ist, haben wir in früheren Abschnitten dieser Arbeit genügend erörtert.

IV. Dystrophia myotonica in Gegenüberstellung zur Myotonia congenita (Thomsensche Krankheit).

Ich habe schon in meinen bisherigen Ausführungen den Entwicklungsgang unseres Krankheitsbegriffes, der Dystrophia myotonica geschildert und alle Krankheitsmomente dargestellt, die mit der Zeit hinzukamen, um das Bild von der Krankheit so zu formen, wie wir es heute kennen. Durch sie, aber besonders auch durch die Wertung, die die myotonischen Symptome in unserer Auffassung von der Krankheit erlitten, sind die Grenzen zwischen ihr und der Myotonia congenita immer schärfer geworden.

Ich möchte im Folgenden die Unterschiede, soweit sie nicht schon weiter ausgeführt wurden, nochmals zusammenfassen:

Das histologische Bild zeigt bei Thomsen nie so starke Unterschiede in der Dicke des Faserquerschnitts, wie wir es bei Fall Andler deutlich sehen, auch sind diese langen, zentral gelegenen Kernreihen bei Myotonia congenita höchstens in kleinen Andeutungen vorhanden. Dagegen kommen in unseren Schnitten Fibrillendegenerationen vor, glasig-wachsartige, wobei in dieser Masse ausnehmend grosse Kerne in gewaltiger Anzahl auftreten. In den Thomsenschen Muskelschnitten habe ich nichts davon entdecken können. Das ganze histologische Muskelbild mahnt im übrigen an eine der anderen Muskelatrophien, worauf ja schon frühere Autoren (Steinert, Reinhold) aufmerksam gemacht haben.

Als ganz typisches Charakteristikum des Thomsen wird das familiäre Auftreten der Krankheit bezeichnet. Von unseren Dystrophia myotonica-Fällen finden wir 23 sichere familiäre, wo diese gehäufte Erkrankung von medizinischer Seite hat festgestellt werden können. Von den nichtfamiliären 59 können vielleicht ungefähr 10 Kranke, als anamnestisch wahrscheinlich ebenfalls familiär, abgetrennt werden, d. h. also, dass wir unter den bisher bekannt gewordenen myotonischen Dystrophien, wenn wir noch 10 weitere Literaturfälle (5 Hoffmann, 5 Greenfield) als heredo-familiär hinzuzählen, höchstens eine gleiche Anzahl heredo-familiärer Fälle bekommen können. Welcher Gegensatz zu dem fast ausschliesslichen familiären Auftreten der Thomsenschen Krankheit?

Hervorzuheben ist, dass ich unter diesen 43 familiären myotonischen Dystrophien keinen einzigen Fall kenne, wo neben Dystrophia myotonica in der gleichen Familie zugleich noch echte Thomsensche Krankheit aufgetreten wäre. Dieser Punkt spricht doch sicherlich überzeugend gegen die aufgestellte Abhängigkeit der ersteren von der Myotonia congenita.

Dagegen sind in diesen Familien oft reine juvenile Katarakte neben der Dystrophia myotonica mit Katarakt vorgekommen (Greenfield, Hoffmann, Fall Hertkorn), was doch darauf hinweist, dass die Veränderungen der Dystrophie oder das Anlagemoment auch ausserhalb des Muskelsystems sitzt.

Wie Hoffmann selbst zugeben muss, ist bei Thomsen noch kein Kataraktfall bekannt geworden.

Chvostek'sches Phänomen haben wir in 12 Fällen, also immerhin eine häufige Komplikation, die sicherlich nicht zufällig sein kann. Dieser Steigerung der Erregbarkeit des Facialis bei myotonischer Dystrophie steht häufig verminderte Erregbarkeit bei Myotonia congenita gegenüber.

Die charakteristische Lokalisation der dystrophischen und der myotonischen Symptome wurde ausführlich betont. Entsprechendes fehlt bei Thomsen vollständig.

Auch die übrigen dystrophischen Erscheinungen, wie Glatze, Haar- und Hautatrophien, die vasomotorischen Störungen und Genitalatrophien, sind bei Thomsen ebenfalls nie konstatiert worden, wie Erbs Monographie über Myotonia congenita deutlichst zeigt. Weiter typisch für den Gegensatz beider Leiden sind die Veränderung bzw. Abschwächung oder das Verschwinden der Sehnenreflexe, bei Erbs Fällen findet sich höchstens Verstärkung derselben und nur selten leichte Abschwächung, nie aber Fehlen der Reflexe. Womit dies Verschwinden der Reflexe zusammenhängen wird, haben wir bereits früher erörtert.

Sprachstörung, Stimmveränderung sowie öfters vorhandene psychische Alterierung zeigt ebenfalls nur die myotonische Dystrophie.

Ein besonders wichtiger Punkt, der beide Krankheiten trennt, ist das verschiedene zeitliche Manifestwerden. Bei Myotonia congenita kommt ganz selten eine Verzögerung im Ausbruch des Leidens zustande, die Kindheit ist als Beginn die Regel. Ganz anders bei atrophischer Myotonie. Nur 5 Kranke zeigen in der Literatur Angaben, das Leiden hätte in der Kindheit begonnen, und zwar gewöhnlich fussend auf anamnestischen Aussagen von vorhanden gewesener Steifigkeit oder Schwächegefühl. Die Erfahrung lehrt uns, wie viel wir auf solche Angaben der Leute geben dürfen, nur zu leicht wird etwas in die Patienten hineinsuggeriert.

Zwischen dem 16. und 20. Altersjahre beginnt die Krankheit bei 12 Patienten, wenn wir alle diejenigen dazu rechnen, wo die Lehrzeit angegeben wird. Der grosse Gewalthaufe, volle 29, finden wir zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr. Eine Abnahme auf 15 ist in dem Jahrzehnt zwischen 30 und 40 vorhanden, zwischen 40 und 50

vermindert sich die Zahl schon auf 7 und über 50 findet sich nur ein Fall, mit 55 Jahren der Fall Oppenheim. Ohne bestimmte Angaben, meist aber doch so weit angegeben, dass wir das erwachsene Alter daraus schliessen müssen, finden wir bei 13 Patienten.

Das gehäufte Auftreten im eigentlichen jüngeren Mannesalter lässt vielleicht weiter unten auf das auslösende Moment einige Hypothesen aufstellen. Die Tatsache steht jedenfalls fest, dass die Dystrophia myotonica ganz zum Unterschied von Thomsen erst spät, fast stets im reifen Lebensalter zum Ausbruch kommt.

D. Bemerkungen zur Ätiologie und Pathogenese der Dystrophia myotonica.

Das ganze Krankheitsbild der myotonischen Dystrophie spricht sehr dafür, dass pathogenetisch das Anlagemoment, die angeborene Minderwertigkeit der Keimanlage, eine Hauptrolle spielt.

Sogar auf diesem Gebiet wird der Unterschied zwischen Myotonia congenita und Dystrophia myotonica sehr ausgesprochen.

Martius hält in seinem geistvoll geschriebenen Buch über „Konstitution und Vererbung“ die Myotonia congenita biologisch gar nicht für eine eigentliche Krankheit, sondern für eine Dysvariante in der Keimanlage. „Die Mitglieder der Familie Thomsen und ihre Artgenossen stellen vielmehr einen abwegigen Typus dar. Es sind Menschen, deren Muskulatur sich andersartig zusammenzieht, wie die der übrigen Mehrheit. Von ihrem Standpunkt aus könnten die Thomsen ihren Typus für den eigentlich normalen halten.“

Ganz anders bei der Dystrophia myotonica. Sie müsste gleich den primären Muskelatrophien, den spinalen Amyotrophien, Stoffwechselkrankheiten, wie Gicht, Diabetes usw., zu den „normalen Bildungen mit einem Minus an Lebensenergie“ gerechnet werden. Das Unterscheidungsmerkmal dieser von dem normalen Typus wäre der, dass der ganze Organismus (wie in unserem Falle) oder in einzelnen Organen bestimmte Gewebe derart gestaltet sind, dass sie äusseren Krankheitsanlässen nicht den genügenden Widerstand entgegensetzen. Ob diese Gewebsschwäche zur Krankheit führe, hänge nicht bloss von dieser Anlage, sondern wesentlich auch von den auf diese einwirkenden äusseren Einflüssen ab. Diesen äusseren Faktor, der an sich für die normale Widerstandsfähigkeit unschädlich wirken kann, als Krankheitsursache zu bezeichnen, wäre unrichtig. Fehlen des genealogischen Nachweises beweise im Einzelfalle nichts gegen die hereditäre Natur der speziellen Anlage.

Übertragen wir diese klaren Überlegungen auf unseren Krankheitskomplex, so finden wir überall Bestätigung dieser Ausführungen.

Als Zeichen der Minderwertigkeit gegenüber äusseren Krankheitsinflüssen darf wohl der hohe Prozentsatz an Lungentuberkulose bezeichnet werden. Von unseren 50 Kranken der Tabelle 1 leiden 9 zum Teil an schwerer Lungentuberkulose, die sicher medizinisch festgestellt wurde. Der Vater sowie 4 Geschwister des Vaters bei unserem Patienten Hertkorn starben zwischen 28 und 32 Jahren an Tuberkulose. Ein Bruder von Schauer starb ebenfalls an Schwindsucht. Bei diesem Schauer finden wir nun bei seinem ebenfalls untersuchten Sohne stark ausgebildete Kyphoskoliose, sowie riesiges trophisches Geschwür an beiden Unterschenkeln, und dies im Alter von ungefähr 20 Jahren, ohne Vorhandensein von Varizen entstanden.

Dass die Krankheit auf ein degeneratives Anlagemoment zurückzuführen ist, zeigt auch das histologische Bild von Andler.

Es sind dies die langen, schönen Kernreihen im Innern der Muskelfasern, wie dies unser mikroskopisches Bild prächtig zeigt.

Prof. Heidenhain machte mich auf die Tatsache aufmerksam, dass embryonal diese zentralen Kerne das Normale seien, und dass dann wahrscheinlich durch Spaltung der Muskelfasern noch embryonal die Kerne an die Oberfläche gelangen, da ja ein Durchwandern durch die dichten Fibrillen als ausgeschlossen zu betrachten ist. Nun bildet also dieses histologische Bild ein Zeichen für das Verbleiben der Muskelfasern auf dem embryonal entwickelten Zustand. Spaltungen von Muskelfasern finden wir schon bei Steinerts histologischem Muskelbild erwähnt und auch wir haben Andeutungen davon in unseren Präparaten finden können. Eine starke Stütze bildet dieses Moment für die Richtigkeit der Heidenhainschen Hypothese.

Dass also unser Krankheitsbild als angeboren zu betrachten ist, scheint uns ziemlich sichergestellt.

Neben diesen Momenten finden wir noch reichliche Zeichen von körperlichem und psychischem Infantilismus (steilen Gaumen, Lücken zwischen Incisivi; beschränktes, kindliches Auffassungsvermögen), so dass wohl die Minderwertigkeit der Keimanlage, das Degenerationsmoment ebenfalls bestätigt wird.

Eigenartig ist das späte zeitliche Manifestwerden der Dystrophia myotonica. Es hat wohl Parallelen darin bei anderen Krankheiten, aber zur Erklärung dienen diese Analoga nicht. Es fällt nun auf, dass bei unserer Krankheit vorwiegend Leute aus einfacherem Bürger- oder Arbeiterstande und dass davon $\frac{3}{4}$ der Fälle Männer sind. Wenn wir nun beachten, dass von diesen 58 Männern 10 längeren Militärdienst (2—3 Jahre, einer sogar über 10 Jahre) geleistet haben, dass

im übrigen diese Männer zum grossen Teil stark haben arbeiten müssen, und dass ferner gewöhnlich einige Jahre später das Leiden auftrat, so müssen wir unwillkürlich an die Aufbrauchtheorie denken. Es sind die arbeitenden Klassen (Bauern, Handwerker, Arbeiter), die erkranken, und auch die weiblichen Fälle gehören meist diesen Klassen an, wo ja auch die Frau körperlich stark mitarbeiten muss. Dann ist vielleicht der minderwertig angelegte Organismus diesen hohen Anforderungen, die normalerweise gut ausgehalten werden, nicht gewachsen. Auch die Lokalisation, gerade auf die Muskelgebiete, die stark angestrengt werden (Vorderarm-Handgebiet, Sternocleid-, Kau- und Beinmuskulatur) weist darauf hin, wie eben die Abnutzung in den embryonal verbliebenen Muskeln eine weit raschere ist als beim normalen Muskel.

Dass dabei ein Trauma, wie Tetzner dies beschreibt, hier und da als auslösendes Moment (6 Fälle), niemals aber als ursächliches mitwirken kann, ist einleuchtend und auch schon von Curschmann betont worden.

Als weiteres Anlagemoment kann vielleicht die psychische Störung bei Myotonia atrophica angesehen werden. Leider liegen ja nur genaue Berichte von Steinert vor, wie das gesamte Nervensystem bei diesen Kranken beschaffen ist. Weitere Sektionsberichte sind bis jetzt nicht publiziert worden.

Steinert fand keinerlei gröbere Veränderung des Gehirns bei den üblichen Gehirnschnitten. Also müsste doch eine funktionelle Störung angenommen werden als Ursache des psychischen Zustandes, und diese funktionelle Störung ist doch sicherlich nicht als Folge der dystrophischen, noch viel weniger der myotonischen Ursachmomente aufzufassen, also bleibt, nach unserem derzeitigen Wissen, nur das Anlagemoment als kausaler Faktor übrig.

Ich hatte schon öfters Gelegenheit, auf die Kombination von atrophischer Myotonie mit juveniler Katarakt hinzuweisen. Hoffmann hat in Gräfes Archiv (1912, Bd. 81) diesen Umstand besonders einlässlich erörtert und mit 5 heredo-familiären und 3 sporadischen Fällen belegt. Ich habe weitere 18 Fälle von Komplikation von myotonischer Dystrophie mit Katarakt vorgefunden. Der Charakter, den dieser Star stets trägt, ist diffus, total, in jugendlichem Alter. Über die Pathogenese dieses Stars kann man bis jetzt auch nur Vermutungen äussern. Die letzte Zuflucht, wenn eben andere Erklärungsversuche versagen, sind die Anlagemomente. Als solches fasst es Hoffmann auf, und zwar als parallel gehend zu dem der atrophischen Myotonie, gestützt auf die Tatsache, dass in solchen Myotonie-Kata-

rakt-Familien eben auch Fälle von juveniler Katarakt ohne Myotonie vorkommen. Also muss die Katarakt doch eine gewisse Selbständigkeit genießen. Die Möglichkeit anderer Erklärung ist jedoch auch noch vorhanden. Vielleicht wird das Linsenmedium, das physikalisch-chemisch als kolloide Substanz aufzufassen ist, durch irgendeine Ursache dystrophisch oder innersekretorisch zur Fällung gebracht, als totale *Cataracta juvenilis*. Das letztere Moment ist hypothetisch, da andere innersekretorische Störungen bei diesen reinen Starfällen in diesen Myotonikern-Familien nicht vorgefunden wurden, wenigstens findet sich nichts darüber erwähnt. Dass die Dystrophie sich z. B. als einzigen Ort in dem subtilsten Medium des menschlichen Körpers, der Linse des Auges, allein lokalisieren könnte, wäre ja ebenfalls möglich. Hypothetisch bleibt auch diese Vermutung in hohem Maße.

Zu entscheiden wird diese Frage nur von der pathologischen Physiologie sein, im Zusammenhang mit den Augenspezialisten.

1904 hat Lundborg es versucht, die Erklärung für die Entstehung der Myotonie auf das innersekretorische Gebiet zu verlegen. Er brachte sie als Folgen der Insuffizienz der *Glandula parathyreoidea* in die Nachbarschaft mit Myoklonie, Tetanie und *Paralysis agitans*. Zu häufig, als dass es als zufälliges Moment gelten könnte, finden wir unter unseren Fällen tetanische Symptome (*Chvostek*), bei welchen die *Parathyreoidea* als schuldiges Organ ziemlich sichergestellt ist. Dass die pharmakologischen Prüfungen für Vagotonie und Sympathicotonie, die von Curschmann angestellt wurden, negativ ausfallen, beweist natürlich nichts gegen das Bestehen einer innersekretorischen Störung. Das Vorkommen von Veränderungen der *Thyreoidea*, Strumen bei 14 Kranken in meiner Tabelle, ist sehr auffallend.

In der Literatur hat anscheinend Orzechowsky (Wiener Schule) 23 Kombinationsfälle von Myotonie und Tetanie aufgefunden und ebenfalls auf Hypo- oder Dysfunktion der *Glandula parathyreoidea* zurückgeführt. Es wäre ja die weitere Hypothese möglich, die hypofunktionierende *Parathyreoidea* als Teil der allgemeinen Dystrophie aufzufassen und dann event. bei Thomsen anzunehmen, dass die Dystrophie sich nur auf dieses innersekretorische Gebiet beschränkte, bezw. bei *Myotonia atrophica* wäre event. der myotonische Teil der Krankheit durch Störung in der *Glandula parathyreoidea* zu erklären. Diese Vermutung ist nicht zu verwerfen wegen der häufigen Komplikation mit Tetaniesymptomen und mit Hodenatrophie, aber bisher noch nicht genügend gestützt. Es ist dies nur ein Erklärungsversuch und will sogar von Lundborg und Biedel (*Lehrb. f. innere Sekretion*) nur als solcher genommen werden.

Über frühere Theorien zur Erklärung der myotonischen Störung und ihrer atrophischen Sonderform verweise ich völlig auf Curschmanns Abhandlungen (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1912, Bd. 45).

Die Vertreter der myopathischen und der neurogenen Theorie stehen sich scharf gegenüber.

Da wir über die Art, wie die normale Muskelkontraktion zustande kommt, bisher nicht weiter gekommen sind, als zu unbewiesenen Vermutungen, z. B. Umlagerung der Moleküle (Du Bois-Reymond) oder kolloid-chemische Theorie (Bildung und Verbrennung von Milchsäure nach Pauli) usw., erschwert diese Tatsache, ja verunmöglicht vorläufig die Erklärung von pathologisch sich vollziehenden Muskelkontraktionen.

Stoffwechseleränderung (Bechterew) und Sarkoplasmaveränderungen (Schiefferdecker und seine Schule) werden bisher als Grund für die myotonische Muskelkontraktion von den Vertretern der myogenen Theorie angeführt.

Schon Gregor und Schilderer zeigten mit ihren Versuchen, die sie an einem Kranken vornahmen, der an myotonischer Atrophie litt, dass am Saitengalvanometer Aktionsströme mit 50er Rhythmus entstünden, die nach Pipers Feststellungen (Elektrophysiologie menschlicher Muskulatur, 1902) nicht myogener Art sein könnten.

Albrecht in Graz hat diese Vermutung an einem Fall von atypischer Myotonie bestätigt gefunden.

Die neurogene Entstehung scheint auch von Curschmann als die weit wahrscheinlichere angesehen zu werden.

Ich habe keine histologischen Veränderungen vorgefunden, die als Erklärung für die myotonische Reaktion gelten könnten. Ich glaube auch diese Kernketten nur als Anlagement verwerthen zu können. Die neurogene Theorie scheint mir doch weit besser gestützt zu sein.

Im übrigen ist ja in unserem Krankheitsbild das myotonische Symptom nur eines aus dem reichen Symptomenkomplex und seine Erklärung brachte uns der Erklärung der gesamten myotonischen Dystrophie nicht viel näher.

Neuerdings hat nun Stöcker (Z. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1916, Bd. 4/5) versucht, gestützt auf einen Fall von Parkinson mit myotonischen und atrophischen Symptomen, die atrophische Myotonie mit dieser Krankheit zusammen zu bringen und einheitlich als Sitz die supranukleären Ganglien, insbesondere den Linsenkern, anzugeben. Er glaubt, dass neben den Zentren, die in den Stammganglien liegen und

den Tonus regulieren, solche vorhanden sind in den gleichen Ganglien, die muskulär-trophischen Charakter haben und deren Läsion oder Reiz zum Unterschied der schlaffen atrophischen Lähmung mit Entartungsreaktion bei der Vorderhornkrankung im Rückenmark die myotonische, vielleicht auch myasthenische Reaktion bewirkt.

Den Versuch, die myotonische Reaktion cerebral zu erklären unter nahem Zusammenhang mit Parkinson, müssen wir ebenfalls als hypothetisch und bisher noch ganz unbewiesen auffassen. Auf jeden Fall bringt er die Möglichkeit, gleich der innersekretorischen Hypothese die myotonischen und atrophischen Symptome einheitlich zu erklären, und muss deshalb für unsere Krankheit als weit geeigneter als die rein myogene Erklärung gehalten werden.

Angesichts der Tatsache, dass eben die gesamte Frage der Entstehung der myotonischen und atrophischen Symptome bei der Dystrophia myotonica noch zu wenig geklärt ist, können wir für uns die Berechtigung, ja Verpflichtung ableiten, symptomatologisch registrierend Material zu sammeln und Beobachtungen festzulegen, deren Verwertung vielleicht späterhin möglich sein wird.

E. Abgrenzung gegenüber anderen ähnlichen Krankheitsbildern.

Gegenüber der Thomsenschen Krankheit sind die Unterschiede schon genügend deutlich. Gegenüber den spinalen Muskelatrophien ist hervorzuheben das Fehlen von Hypotonie und Entartungsreaktion, sowie die Lokalisation. Gegenüber der progressiven Muskelatrophie ist zu betonen andere Lokalisation der Dystrophie im allgemeinen. Spätere Stadien der Dystrophia myotonica können in ihrem Atrophie-bilde sehr ähnlich werden, zeigen daneben aber andere Systeme miterkrankt (Katarakt, Haut, Hoden, Knochensystem, Psyche, Sprache usw.) und oft myotonische Symptome an der Muskulatur.

Gegenüber Parkinson ist zu betonen anderes Beteiligtsein der Muskulatur, weit häufigere und ausgebreitete Dystrophie in Muskulatur und besonders anderen Gebieten. Fehlen von subjektivem Wärmegefühl, im Gegenteil sehr häufiges Frieren. Weit früherer Beginn des Leidens (gewöhnlich zwischen 20—30!). Stets Fehlen von Schütteltremor.

Die Stellung der Dystrophia myotonica ist koordiniert dem Thomsen, zwischen diesem und der Dystrophia muscul. progr. Das Krankheitsbild ist viel umfassender als beide, beschränkt sich nicht nur auf die Muskulatur und ergreift diese an typischen und charakteristischen Stellen in bestimmter Aufeinanderfolge.

F. Schlusszusammenfassung.

1. Die Dystrophia myotonica ist als einheitliches, scharf umschriebenes Krankheitsbild aufzufassen, das völlig selbständig ist, auch von der Myotonia congenita in keiner Weise abhängig ist.

2. Um Verwechslungen zu vermeiden und wegen des gewaltigen Überwiegens der dystrophischen Symptome gegenüber den myotonischen ist der Name Myotonia atrophica durch den das Krankheitsbild besser umfassenden der myotonischen Dystrophie oder Dystrophia myotonica zu ersetzen, wie dies von Curschmann 1914 schon vorgeschlagen wurde.

3. Die Myotonie ist in idiopathische und symptomatische Myotonie einzuteilen.

Als idiopathische Myotonie möchte ich die Thomsensche Myotonia congenita aufgefasst wissen, als symptomatische trete die Myotonie bei anderen Nervenkrankheiten: Tetanie, Tabes, Syringomyelie usw. und besonders bei der Dystrophia myotonica auf. Sie ist den dystrophischen Symptomen nur bei-, nicht überzuordnen.

Die Myotonie ist also nur als ein, wenn auch oft als das am meisten auffallende Symptom der Dystrophia myotonica aufzufassen.

Die myotonischen und dystrophischen Symptome können in Stärke und Ausdehnung sehr intensiven Schwankungen unterliegen. Es wurden in unserem Institut zum ersten Mal zwei Fälle beobachtet, die nur dystrophische Symptome aufwiesen.

Aus der zeitlichen Priorität eines Symptoms, myotonisches oder dystrophisches, folgt nicht die Mehrwertigkeit desselben.

4. Die Ausbreitung der Dystrophie auf muskulärem Gebiete folgt im allgemeinen in der Aufeinanderfolge der ergriffenen Muskeln, sowie in der charakteristischen Lokalisation dem Schema, wie es Steinert in seinen drei Typen angegeben hat. Übergänge sind häufig.

5. Dystrophisch sind auch andere Systeme erkrankt: Integument (Haut, Haare, Nägel), Nervensystem (?), (Hinterstrangdegeneration im Rückenmark), Linse (?), Knochensystem (graziler Knochenbau).

6. Ganz charakteristisch für Dystrophia myotonica sind weiter: vasomotorische Störungen, Katarakt, Reflexveränderungen, psychische und Sprachstörungen. Gangveränderungen können vorhanden sein.

7. Die Genitalatrophie ist besonders deutlich bei Männern (Hodenatrophie). Der Verlust der Libido ist über beide Geschlechter gleichmässig verteilt und abhängig von der Innensekretion der Geschlechtsdrüsen.

Chvostek und vielleicht auch Katarakt sind Zeichen von Störungen der inneren Sekretion.

8. Die myotonischen Symptome sind nicht myogen zu erklären, sondern neurogen (zentral oder innensekretorisch).

9. Pathogenetisch steht bei dem hereditären Leiden das Anlage-moment (Minderwertigkeit des Keimes) im Vordergrund: Degenerationsmerkmale. Familiäres Auftreten ist häufig, aber nicht die Regel. Heredität wird durch das histologische Bild gestützt.

Die Hypothese, die Ursache für die Krankheit in die Veränderung der Gland. parathyreoidea zu verlegen, entbehrt bis jetzt genügender Stütze.

Zentrale Erklärung ist ebensowenig bewiesen.

10. Auf die Aufbrauchtheorie kann der Beginn in der Lehrzeit oder nach der Militärzeit in den Jahren stärkster Arbeit und das vorwiegende Beteiligtsein der einfachen bauerlichen und bürgerlichen Kreise bezogen werden. Der Beginn ist gewöhnlich zwischen dem 20. bis 30. Lebensjahr.

Literaturverzeichnis.

1. Erb, Monographie über Thomsen, 1889.
2. Talma, Über Myotonia acquisita. D. Z. f. N. 1892, Bd. 2.
3. Reinhold, Über einen ungewöhl. Fall von myopath. Muskelatr. usw.
4. Schultze, Beiträge zur Myopathologie. D. Z. f. N. 1895, Bd. 6; 1893, Bd. 4.
5. Jolly, Veratrin und myoton. Reaktion des Muskels. 1896. (Sitzung der Ges. f. N.) Zbl. f. N. u. Ps. 1896, Bd. 7.
6. Pelizäus, Myotonie. Berl. kl. W. 1897.
7. Bernhardt, Bericht über einen Fall v. Martius. D. m. W. 1899.
8. Schönborn, Ein kasuist. Beitrag zur Lehre v. d. Th. Krkh. D. Z. f. N. 1899, Bd. 15.
9. Hoffmann, Über Thoms. Krkh. mit Berücksichtigung des dabei vork. Muskelschwundes. D. Z. f. N. 1900, Bd. 18.
10. Gaupp, Ein Fall von partieller Myotonia congenita. Zbl. f. N. u. Ps. XXIII. 1900.
11. Rossolimo, Ges. d. Neur. Moskau 1901: Ein Fall von Myotonie. Ref. Neur. Zbl. 1902, Nr. 3.
12. Schott, Partielle Myotonie mit Muskelschwund. D. Z. f. N. 1902, Bd. 21.
13. Lundborg, Über die Beziehungen der Myoclonia familiaris zur Myotonia congenita. D. Z. f. N. 1902, Bd. 22.
14. Cassirer, Referat Neur. Zbl. 1904.
15. Schiefferdecker, Beiträge zur Kenntnis der Myot. cong. usw. D. Z. f. N. 1904, Bd. 25.
16. Voss, Kasuistik der Tetanie mit myotonischen Erscheinungen. D. Z. f. N. 1904, Bd. 26.
17. Fuchs, Vers. Psych. u. N. Wien Ref. Neur. Zbl. 1905.
18. Curschmann, Part. Myotonie. M. m. W. 1905.

19. Bechterew, Eine nervöse Erkrankungsform mit d. äuss. Merkmalen der Myotonie. D. Z. f. N. 1905, Bd. 29.
20. Pelz, Über atyp. Formen der Thoms. Krankheit. Arch. f. Psych. Bd. 42, 1907.
21. Fürnrohr, Myot. atr. D. Z. f. N. 1907, Bd. 33.
22. Borgheini, Über Myasthenia gravis. Schmidts Jahrb. 1907, Referat.
23. Kleist, Journal f. Psych. u. Neur. Bd. 10, 1908.
24. Rindfleisch, Kombination von Syringomyelie und Myotonie. D. Z. f. N. 1908, Bd. 34.
25. Voss, Zur Frage der erworbenen Myotonien und ihrer Kombination mit der progressiven Muskelatrophie und angeb. Muskeldefekt. D. Z. f. N. 1908, Bd. 34.
26. Steinert, Klin. und anat. Bild des Muskelschwundes der Myotoniker. D. Z. f. N. 1909, Bd. 37.
27. Derselbe, Myot. atr. D. Z. f. N. 1910, Bd. 39.
28. Chvostek, Ein Fall von Muskelatrophie und Myasthenie. Ref. Schmidts Jahrbüch. 1910.
29. Lewandowsky, Vere'n f. innere Medizin und Kinderheilkunde. D. m. W. 1911 Ref.
30. Hirschfeld, Myotonie atrophica. Z. f. ges. N. u. Psych. Bd. 5, 1911.
31. Grund, Zur Frage des Vorkommens erworbener Myotonie. D. Z. f. N. 1911, Bd. 42.
32. Ascenzi, Über Thoms. Krankheit u. Muskelatrophie. Monatsschr. f. Psych. u. Neur. XXX, 1912.
33. Hoffmann, J., Katarakt bei und neben atr. Myotonie. Arch. f. Ophth. Bd. 81, H. 3.
34. Tetzner, Zur Kasuistik der Myot. atr. Neur. Zbl. 1912, Nr. 2.
35. Kramer, Myot. Reaktion. M. f. Psych. u. N. 1912, Bd. 32.
36. Higier, Vegetative oder viszerale Neurologie. Ergebnisse der Neur. u. Psych. 1912, Bd. 2, H. 1.
37. Kennedy u. Oberndorf, Myot. atr. Ref. Neur. Zbl. 1912, aus Journ. of Am. Assoc. 1911.
38. Curschmann, Über familiäre atroph. Myot. D. Z. f. N. 1912, Bd. 45.
39. Tetzner, Myot. atrophica nach Trauma. D. Z. f. N. Bd. 46, 1913.
40. Gregor u. Schilderer, Zur Theorie der Myotonie. Z. f. ges. N. u. Psych. Bd. 17, 1913.
41. Dieselben, Zur Theorie der Myotonie. Vorläufige Mitteilung. Neur. Zbl. 1913, Nr. 2.
42. Grund, Über atr. Myot. M. m. W. 1913, H. 16/17.
43. Willich, Myot. acqu. und Muskelatrophie. M. m. W. 1913.
44. Curschmann, Beobachtungen u. Untersuchungen bei atr. Myot. D. Z. f. N. Bd. 53.
45. Bibergeil, Über eine atrophische Form familiärer Myopathie des Kindesalters. Z. f. ges. N. u. Psych. Bd. 22, 1914.
46. Bronwell and Addis, Referat N. Zbl. 1914, aus Edinb. med. Journal 1913: Myot. atr.
47. Kennedy, Myot. atr. N. Zbl. 1914. Ref. aus Journal of the Americ. med. Assoc. LXI, 1913.

48. Löhlein, Frühkatarakt bei atr. Myot. Ref. N. Zbl. 1914, aus M. f. Augenheilkde. 1914.

49. Mendel, Ein Fall von Myot. atr. Sitzung d. Berl. Ges. f. Psych. und Neur. 1914. Ref. N. Zbl. 1914.

50. Higier, Über die klinische und pathogenetische Stellung der atr. Myot. und der atr. Myokymie. Z. f. ges. N. u. Psych. Bd. 32, 1916.

51. Albrecht, Über einen Fall von atyp. Myotonie und die Ergebnisse der elektrograph. Untersuchung an demselben. Z. f. ges. N. u. Psych. 1916, Bd. 32.

52. Du Bois-Reymond, Zur Theorie der Muskelkontraktion. Berl. kl. W. Nr. 53, 1916.

53. Stöcker, Über Myotonie an Hand eines recht eigenartigen Falles von Myotonie. Z. f. ges. N. u. Psych. 1916, H. 4/5.

54. Pauli, Kolloidchemie der Muskelkontraktion. 1912.

55. Biedl, Innere Sekretion. 1. Teil, 1913.

56. Martius, Konstitution und Vererbung in ihrer Beziehung zur Pathologie, 1914.

57. Oppenheim, Nervenkrankheiten, I. Bd.

58. Sahli, Lehrbuch der klin. Untersuchungsmethoden.