

## VIII.

# Ueber die Beziehungen der Myoclonia familiaris zur Myoclonia congenita.

Von

**Dr. med. Herman Lundborg**

Upsala.

Während der letzten Jahre bin ich mit der Erforschung einer seltenen Familienkrankheit, Myoclonia familiaris, die in einem schwedischen Geschlechte in mehr Fällen als in allen den vom Auslande beschriebenen zusammen aufgetreten ist, recht eifrig beschäftigt gewesen. Die Ansichten hinsichtlich dieser seltenen Krankheit sind zufolge der unvollständigen Kenntniss, die wir früher davon gehabt, sehr getheilt gewesen.

Die Casuistik, welche ich in dem schwedischen Geschlechte habe sammeln können, completirt daher verschiedene Lücken in unserem Wissen in vortheilhafter Weise. Ich war in der glücklichen Lage, Patienten in allen Stadien der Krankheit vom 10jährigen Kinde bis zur 70jährigen Greisin zu sehen und zu studiren. Ein Nachtheil, den ich im Gegensatz zu den ausländischen Aerzten, welche sich mit derselben Krankheit beschäftigt haben, zu überwinden hatte, war der, dass ich nur einige wenige Fälle in einer klinischen Anstalt hatte, die anderen alle habe ich in den Bauerhöfen ihrer Heimath untersuchen müssen.

In zwei früheren Arbeiten <sup>1)</sup> habe ich die Resultate meiner Forschungen näher entwickelt. Indess erübrigt noch viel, und ich habe dies Thema daher noch nicht fallen lassen, da es vom klinischen Standpunkte aus mehrere interessante Angriffspunkte bietet. Bevor ich zu diesen neuen Gesichtspunkten übergehe, will ich über das Krankheitsbild der familiären Myoklonie, so wie ich es gefunden habe, in möglichster Kürze berichten.

---

1) H. Lundborg, Ueber Paramyoclonus multiplex und die sog. familiäre Myoklonie. Auf Schwedisch in: Hygiea. Jan. 1899.

Derselbe, Klinische Studien und Erfahrungen hinsichtlich der familiären Myoklonie und damit verwandter Krankheiten: Svenska Läkaresällskapets Nya Handlingar. Ser. III, Del 3. Stockholm 1901.

### Kurzgefasster Bericht über die familiäre Myklonie.

Die familiäre Myklonie ist eine ausgesprochen chronische Krankheit mit sehr charakteristischen Symptomen. Sie ist sonach ganz gewiss eine Krankheit *sui generis*, welche aller Wahrscheinlichkeit nach auf einer Autointoxication beruht, d. h. innerhalb des Körpers werden irgendwo ein oder mehrere Giftstoffe erzeugt, welche auf den Nerven wie den Muskelapparat reizend wirken.

Die Krankheit beginnt häufig im späteren Kindesalter und befällt meist mehrere Geschwister in derselben Familie und bisweilen mehrere verschiedene Familien in demselben Geschlecht. Mädchen werden häufiger davon heimgesucht als Knaben (ungefähr im Verhältniss 3:2). Directe Heredität ist nicht bemerkt.

Der von familiärer Myklonie heimgesuchte Patient behält seine Krankheit, bis der Tod ihn endlich befreit. Indess können solche Personen ein recht hohes Alter, 60—70 Jahre, erreichen.

Anfangs tritt die Krankheit im Allgemeinen Nachts am schwersten auf. Eigenthümliche (tetaniforme oder epileptiforme) Krampfanfälle stellen sich ganz unvermuthet ein; diese wiederholen sich zuerst seltener, dann immer häufiger, zuletzt allnächtlich ein oder mehrere Male. Der Kranke erscheint bald deprimirt und schweigsam; das Gemüth wird gereizt, die Intelligenz nimmt allmählich ab. Mit der Zeit werden die Anzeichen einer fortschreitenden Dementia bemerkt, die doch niemals in völlig thierisches Wesen ausartet. Einen gewissen Grad von Verständniss und Gedächtniss behalten diese Patienten stets. Sie werden gleichsam schwachsinnig, nicht völlig stumpf.

Schon früh beginnt eine ziemlich regelmässige Periodicität sich in dem Zustande der Patienten zu zeigen. In gewissen Nächten — und später auch am Tage — werden sie von ihrer Krankheit schwer heimgesucht, alle Symptome sind dann schlimmer, in anderen dagegen sind die Symptome leichter.

Wenn die Krankheit einige Jahre bestanden hat, beginnen die nächtlichen Anfälle weniger zahlreich zu werden, anstatt dessen treten die Symptome am Tage stärker hervor; es stellen sich einzelne oder combinirte Muskelstösse (mit oder ohne locomotorischen Effect) in den verschiedenen Theilen des Körpers ein. Sie sind theils symmetrisch, theils nicht, oft synchron, aber durchaus nicht immer. Bisweilen zuckt ein einzelner Muskel oder ein Muskelbündel, bisweilen eine Gruppe von Muskeln in verschiedenen Combinationen. Intendirte Bewegungen vermehren die Zuckungen. Alle Bewegungen des Körpers werden unsicher. Pat. kann nicht gehen und nicht sprechen, weder kauen

noch unbehindert schlucken. Die Krampfzuckungen erschweren oder verhindern solche Bewegungen an verschiedenen Tagen in verschiedenem Grade. Epileptiforme Anfälle stellen sich gewöhnlich ein oder mehrere Male im Monat ein, wenn die Patienten am unruhigsten sind. Danach werden sie beinahe sofort ruhiger. Alsdann nimmt die Muskelunruhe wieder zu und dies in stetem Wechsel. Die epileptiformen Anfälle verschwinden mit der Zeit (im höheren Alter), obgleich die Muskelunruhe zunimmt. Psychische Affecte (wie Verlegenheit, Schreck, Zorn u. s. w.) machen die Bewegungen der Kranken noch ungeschickter. Alkohol, Kaffee, Chloralhydrat u. s. w. wirken dämpfend, desgleichen Fieber. Die mechanische Reizbarkeit an den peripheren Theilen des Körpers, wie auch die der Muskeln ist bedeutend verstärkt und zwar am meisten an unruhigen Tagen. Ebenso verhält es sich mit der erhöhten Schweiss- und Speichelabsonderung. Der Puls ist meist beschleunigt.

Die Musculatur und auch der Panniculus adiposus nehmen nicht selten im Laufe der Jahre zu, um dann wieder abzunehmen. Es stellt sich allmählich eine deutliche Muskelrigidität ein. Mit der Zeit entwickelt sich Marasmus, der Exitus bewirkt, wenn nicht irgend eine Complication dies schon gethan hat.

Wie bereits erwähnt, sind es so viele Umstände, die dafür sprechen, dass die Krankheit, über welche ich nur in Kürze berichtet habe, auf einer Selbstvergiftung beruht. Es erscheint mir nicht möglich, den Wechsel in der Stärke der Symptome, der ruhigen und unruhigen Tage der Patienten anders zu erklären. In meiner letzten Arbeit habe ich diesen Umstand näher besprochen und weise deshalb auf diese hin.

Ferner habe ich gefunden, dass alle Patienten dieser Art mit der Zeit mehr oder weniger dement werden. Dies ist von grosser Wichtigkeit, da wir dadurch einen Fingerweis erhalten, wohin wir die Krankheit in dem nosologischen System bringen sollen. Meiner Auffassung nach ist die familiäre Myoklonie eine Krankheit, welche der Dementia praecox, besonders den katatonischen Formen nahezustellen ist. Besonders 2 von den Fällen, über welche ich früher berichtet habe, zeigen dass die beiden Krankheiten einander nahe stehen. Wenn dies nun der Fall ist, so könnte es an der Zeit sein, dass wir den symptomatischen Krankheitsnamen Myoclonia familiaris gegen den ausdrucksvolleren Dementia myoclonica (familiaris)<sup>1)</sup> zu vertauschen suchten.

---

1) Verschiedene der ausländischen Patienten haben gleichfalls verhältnissmässig früh so bedeutende psychische Störungen gezeigt, dass sie in eine Irren-

Ich will nun dazu übergehen, auf ein ziemlich wichtiges Symptom, das nicht nur in der Dementia myoclonica, sondern auch bei einigen nahestehenden Krankheiten vorkommt, hinzuweisen und dasselbe näher zu analysiren. Diese Patienten zeigen nämlich die Eigenthümlichkeit, dass ihre Musculatur momentan oder zeitweilig so zu sagen nicht ihrem Willen gehorcht, ohne dass man doch von einer wirklichen Lähmung sprechen kann. Ich habe z. B. bei meinen myoklonischen Patienten vielfach im Anfang ihrer Krankheit beobachtet, dass sie, wenn sie verlegen werden oder erschrecken, in den nächsten Augenblicken eine beabsichtigte Bewegung nicht ausführen können, die Muskeln gerathen nämlich in einen mehr oder weniger vollständigen Tonus (und die Kranken werden von einer Art Angst befallen). Es geht gleichsam ein elektrischer Stoss durch den Körper. Wenn ein solcher Patient auf einem Spaziergange unvermuthet durch einen Laut erschreckt wird oder wenn er plötzlich genirt wird, weil er einem Fremden begegnet, so gerathen die Beinmuskeln in erhöhten Tonus, Pat. wackelt und fällt um, wenn sich ihm keine Stütze bietet. Fällt er auf den Erdboden, so dauert es eine Weile, bis der Krampf so viel weicht, dass er sich wieder mehr unbehindert bewegen kann; anfangs erfolgt dies ganz ungeschickt. Dieses Symptom, welches ich die psycho-tonische Reaction nennen möchte, tritt bei den Myokloniepatienten während der ersten Jahre ein. Später verändert sich das Symptom in gewisser Beziehung, so dass es bei ähnlichen Gelegenheiten ein tonisch-klonischer oder rein klonischer Krampf wird, d. h. eine psycho-klonische Reaction. Es erscheint mir recht eigenthümlich, dass diese so charakteristischen Krankheitszeichen noch keinen besonderen Namen erhalten haben. Hauptsächlich diese psychische Reaction ist es, welche gemacht hat, dass meine Aufmerksamkeit bei diesen Studien auf Myotonia congenita oder Thomsen's Krankheit gerichtet wurde, welche nach meinem Dafürhalten der familiären Myoklonie ziemlich nahe steht. Thomsen, der bekanntlich selbst an der Krankheit litt, die er zuerst beschrieb, legt in seinen Mittheilungen gerade auf das psychische Moment grosses Gewicht. Seine Beschreibung davon, wie er sich bei solchen Gelegenheiten, wie oben erwähnt, fühlt und wie er reagirt, stimmt sehr vollständig mit dem überein, was ich als psycho-tonische Reaction geschildert und bezeichnet habe. Thomsen<sup>1)</sup> schreibt nämlich an einer

---

anstalt aufgenommen worden sind, so z. B. von Seppillis 3 Fälle; von Bresler 2 Fälle; sogar einige von Unverricht's Fällen wurden eine Zeit lang in der psychiatrischen Klinik zu Dorpat behandelt.

1) Thomsen, Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition. Archiv f. Psychiatrie. 1876. S. 706.

Stelle: „Wenn der Krampf nun durch irgend eine plötzliche Veranlassung jäh eintritt, z. B. nach einem Schrecken oder bei einer unerwarteten freudigen Bewegung, so tritt diese krampfhaftige Erstarrung in allen Gliedmassen ein; damit entsteht mitunter ein Flimmern vor den Augen, der Betroffene kann sich nicht aufrecht halten, er fängt an zu balanciren und muss hinstürzen, wenn es ihm nicht gelingt, einen stützenden Gegenstand zu ergreifen. Liegt er aber erst am Boden, so ist es ihm ebenfalls unmöglich, sich sofort wieder emporzuraffen; er wälzt sich hülflos, bis der Krampf nachlässt und er sich wieder aufraffen kann. Das Bewusstsein ist hierbei durchaus ungetrübt, man empfindet nur in dem Augenblick sehr schmerzlich das Gefühl seiner hülflosen Gebundenheit. . . . Wenn psychische Eindrücke den allgemeinen Muskelkrampf erregen, sei es Schrecken, wenn etwa der Betroffene unerwartet, selbst von befreundeter Hand, einen Schlag von rückwärts auf die Schulter erhält, oder wenn er mit dem Fusse an einen unbemerkten Stein anstösst, oder wenn ein grelles Geräusch plötzlich sein Ohr trifft, so wird er in demselben Augenblick, in allen willkürlich beweglichen Muskeln von einem jähen schmerzhaften Gefühle durchzuckt, gerade so, als ob er einen elektrischen Schlag erhielte; jeder Affect steigert überhaupt die reizbare Disposition, und wie der Schrecken, der Zorn dies vermögen, so ruft eine freudige Exaltation ganz dieselben Symptome hervor. — Der Behaftete müht sich ängstlich, seinen Fehler zu verbergen.“ Diese Beschreibung von Thomsen<sup>1)</sup> lässt sich, wie gesagt, vollständig auf die Myokloniepatienten im ersten Stadium anwenden. Verschiedene psychische Störungen, allerdings nicht so schwere wie bei der Dementia myoclonica, kommen bei den Myotoniepatienten sehr häufig vor und werden mit den Jahren immer stärker. Mehrere Verwandte in Thomsen's Geschlecht wurden mit der Zeit bedeutend schwachsinnig (Thomsen hält dies selbst für „eine Art von Imbecillität“).

Ferner existiren noch mehrere andere Berührungspunkte zwischen der Myotonie und Myoklonie. Hastige Muskelzuckungen, ähnlich denen bei Myokloniepatienten, kommen bisweilen auch bei Myotonici vor. Zwei von Erb's Fällen<sup>2)</sup>, welche indess von diesem hervorragenden Forscher als völlig typische bezeichnet werden, litten an einer solchen Muskelunruhe. So z. B. schreibt Erb von seinem zweiten Falle (S. 41): „Die eigenthümliche Muskelunruhe, die an dem entblössten Körper da und dort bald häufiger, bald seltener auf-

1) Eine ähnliche Beschreibung giebt Thomsen auch in seiner letzten Mittheilung im Arch. f. Psychiatrie 1892.

2) W. Erb, Die Thomsen'sche Krankheit (Myotonia congenita). Leipzig 1886.

tretenden Zuckungen verschiedener Muskeln, die besonders an denjenigen Theilen auftreten, auf welche sich gerade die Aufmerksamkeit richtet, oder welche gerade Gegenstand der Untersuchung sind, fehlen auch bei diesen Kranken nicht. . . . Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln erscheint auch hier deutlich gesteigert.“

Um nun die Verwandtschaft der beiden eben erwähnten Krankheiten besser zu verdeutlichen, habe ich eine vergleichende Tabelle aufgestellt, in der die wichtigsten übereinstimmenden oder gleichartigen Symptome bei Myotonia congenita und Dementia myoclonica angegeben sind.

#### Klinische Parallele zwischen Myotonie und Myoklonie.

Thomsen's Krankheit sive Myotonia congenita:	Dementia myoclonica sive Myoclonia familiaris:
1. Ist eine sehr chronische Krankheit, welche wahrscheinlich auf Selbstvergiftung beruht.	dito.
2. Ist angeboren oder tritt in früher Kindheit auf, selten später.	Tritt in der späteren Kindheit auf, selten später.
3. Befällt meist mehrere in demselben Geschlecht, sehr oft mehrere Geschwister einer Familie.	Befällt meist mehrere Geschwister derselben Familie und nicht selten mehrere Familien in demselben Geschlecht.
4. Psycho-tonische Reaction.	dito; mit der Zeit psychoklonische Reaction.
5. Leichtere psychische Störungen entwickeln sich mit der Zeit, in verschiedenen Fällen tritt sogar eine Art Schwachsinnigkeit auf.	Ausgeprägte psychische Störungen entwickeln sich mit der Zeit und enden mit deutlicher Dementia.
6. Die gestreifte Körpermusculatur wird von Krampf heimgesucht, der tonischer Art ist; indess ist dieser in verschiedenen Muskeln verschieden stark ausgesprochen; die Augenmuskeln sind sehr selten ergriffen.	Die gestreifte Körpermusculatur wird von Krampf heimgesucht, der anfangs tonischer, später klonischer Art ist; derselbe ist in den verschiedenen Muskeln verschieden stark ausgesprochen; die Augenmuskeln sind sehr selten ergriffen.
7. Alkohol in mässigen Dosen wirkt günstig ein; ebenso Fieber; Kälte und Müdigkeit gegentheilig.	dito.
8. Mechanische Reizung der Muskeln bewirkt Krampf, der langsam weicht.	dito.

Meiner Ansicht nach bestehen also zwischen diesen beiden Krankheiten so viele Berührungspunkte, dass man dies nicht auf das Conto des Zufalles schreiben darf. Das eigentliche Wesen der Krankheit, ihre Pathogenese muss deshalb, wenn meine klinische Analyse richtig ist, gleichartig sein. Ich habe früher darzuthun versucht, dass die familiäre Myoklonie eine Autointoxicationskrankheit ist. Es handelt sich nun für mich darum, zu untersuchen, wie es sich in dieser Beziehung mit Myotonia congenita verhält. Ich kann da nicht anders als mit Befriedigung constatiren, dass in letzter Zeit im Auslande mehrere der hervorragendsten Forscher auf diesem Gebiete bereits zu derselben Auffassung gekommen sind. Jolly war der erste, welcher sich in dieser Richtung aussprach; dies geschah im Jahre 1890 in Baden-Baden auf einer Versammlung der Neurologen und Irrenärzte aus dem südwestlichen Deutschland. Sein Vortrag steht im Neurol. Centralblatt desselben Jahres in Kürze referirt. Er weist zuerst auf die Analogie hin, welche in der Reaction der Muskeln zwischen einer Veratrinvergiftung und Myotonia congenita besteht. Später spricht er sich in einer Weise aus, die im Neurol. Centralbl. folgendermassen wiedergegeben wird. „Jolly ist geneigt anzunehmen, dass sowohl bei der Thomsen'schen Krankheit wie in den eben genannten Fällen die Contraction erregende Substanz in grösserer Menge gebildet und weniger rasch weggeschafft wird wie im normalen Muskel. Je häufiger der Versuch gemacht wurde, desto schneller trat die Wegschaffung ein. J. möchte daher als Ursache des pathologischen Verhaltens der Muskeln eine Störung des Chemismus ansehen, die sich auf gewisse histologische Veränderungen bei Thomsen'scher Krankheit zurückführen liesse.“

Sechs Jahre später kommt Jolly<sup>1)</sup> auf dasselbe Thema zurück, wo er in Berlin in der Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten einen Vortrag über Myotonia acquisita hält. Dort beweist er dasselbe und sagt unter Anderem: „Der Chemismus des Muskels ist bei der Myotonie wahrscheinlich in ähnlicher Weise verändert wie beim Veratrin.“ Déléage<sup>2)</sup> hat 1890 in einer recht ausführlichen Abhandlung über Thomsen's Krankheit bei der Pathogenese der Krankheiten einige beachtenswerthe Thierexperimente angeführt, welche Sidney Ringer und Sainsbury<sup>3)</sup> angestellt haben, um die Ein-

1) Jolly, Ueber Myotonia acquisita (mit Krankenvorstellung). Neurol. Centralbl. 1896. Nr. 3. S. 140.

2) Fr. Déléage, Étude clinique sur la Maladie de Thomsen. Thèse. Paris 1890.

3) Sidney Ringer & Sainsbury, On the nervous of the muscular origin

wirkung gewisser chemischer Substanzen und zwar besonders gewisser phosphorsaurer Salze<sup>1)</sup> auf die Contraction der Muskeln zu erforschen. Sie fanden da, dass bei Einspritzung von solchen in gewissen Dosen bei den Versuchsthieren fibrilläre Muskelzuckungen auftraten, welche bei spontanen Bewegungen zunahmen; die Contractionsfähigkeit der Muskeln war, wohl zu merken, überdies so verändert, dass die Contractionen langsam ausgelöst wurden; wurde eine bestimmte Bewegung wiederholt, so verschwand die träge Reaction in den betreffenden Muskeln bald. Wurden grössere Mengen desselben Salzes eingespritzt, so bewirkten diese eine bedeutende Muskelrigidität. Wenn eine der hinteren Extremitäten eines so vergifteten Thieres amputirt wurde und man dann den Nerv. ischiad. mit dem faradischen Strom reizte, so wurden fibrilläre Muskelzuckungen erhalten. Wurden ähnliche Versuche an einem Thiere gemacht, welches auch curarisirt war, so wurden keine fibrillären Zuckungen erhalten, während directe Muskelzuckung mit dem faradischen Strom eine Zuckung auslöste. Hieraus kann man schliessen, dass die fibrillären Zuckungen durch die Nerven ausgelöst werden; der spasmodische Zustand in den Muskeln dagegen beruht auf directer Vergiftung derselben.

Es existirt unzweifelhaft eine gewisse Analogie zwischen der Myotonie, so wie sie beim Menschen auftritt, und einer solchen an Thieren experimentell hervorgerufenen Vergiftung. Wenn man berechtigt ist, auf Grund dessen hinsichtlich der Myotonie gewisse Schlüsse zu ziehen, so würden diese dahin gehen, dass die myoklonischen Zuckungen, die sich z. B. in zwei der Erb'schen Fälle vorfanden, auf dem Einfluss eines oder mehrerer Giftstoffe auf den Nervenapparat beruhen, während der tonische Krampf, welcher langsam ausgelöst wird, auf einer directen Vergiftung der Muskeln beruhen würde. Bei elektrischer Reizung erhält man bekanntlich ebenfalls schnelle Zuckungen, sofern Nerven gereizt werden, dagegen langsame bei directer Muskelreizung. Die Myoklonie betreffend walten gewiss ähnliche Umstände vor, die heftigen Muskelstösse werden wahrscheinlich durch Nervenreizung ausgelöst, während die Rigidität, welche sich mit der Zeit bei diesen Patienten einstellt, und die Leichtigkeit, mit welcher die Muskeln sowohl bei psychischer wie directer mechanischer Reizung in erhöhten Tonus gerathen, auf Muskelvergiftung beruhen würden.

Ich habe mir gedacht, dass diese beiden Krankheiten von irgendwo

---

of certain spastic condition of the voluntary muscles. *Lancet* 1884. II. S. 767, 815. 860.

1) Auch Erb erwähnt diese Untersuchungen in seiner oben citirten Arbeit (S. 107).



im Körper erzeugten Giftstoffen verursacht würden, die ziemlich gleichartig miteinander sind, doch mit dem Unterschiede, dass die Toxine, welche das Krankheitsbild der Myotonie erzeugen, mehr als Muskel- wie als Nervengifte zu betrachten sind, diejenigen dagegen, welche Myoklonie hervorrufen, als das Gegentheil.

Im Jahre 1897 erschien eine Abhandlung, welche unter Marie's Leitung von einem Russen, Namens Nikonoff<sup>1)</sup> verfasst worden ist. Dieser erwähnt nicht nur Jolly's Ansicht, sondern berichtet über die Untersuchungen mehrerer russischer Forscher (wie Moltschanoff, Verziloff und v. Bechterew), betreffend die Thomsen'sche Krankheit. Nikonoff selbst hat wie diese bei solchen Patienten sorgfältige Harnuntersuchungen gemacht und gefunden, dass bedeutende Abweichungen von der Norm — sie sind zwar nicht ganz mit einander übereinstimmend — vorhanden sind. Nikonoff sagt bei dieser Gelegenheit (in seiner oben citirten Arbeit S. 56): „Mais en tous cas, les urines de J . . . et de Merlin (Nikonoff's Patienten) très analogues entre elles, présentent une composition qui est loin d'être normale. Cette composition anormale indique, sans doute, un trouble de la nutrition générale des malades, de leurs échanges organiques.“

v. Bechterew hat mehrfach als seine Ansicht ausgesprochen, dass Myotonia congenita eine Stoffwechselkrankheit sei. Zuletzt hat er seinen Standpunkt in einem Aufsatz: „Myotonie, eine Krankheit des Stoffwechsels“, im Neurol. Centralblatt (Nr. 3. 1900) zusammengefasst. Der russische Forscher beginnt seinen Aufsatz wie folgt: „Noch in allerjüngster Zeit ist die Myotonie von Vielen als eine mit abnormer Function des Nervensystems einhergehende angeborene Anomalie aufgefasst und beschrieben worden. Andere hinwiederum waren geneigt, die myotonischen Erscheinungen auf gewisse congenitale Veränderungen an dem Muskelgewebe zurückzuführen. Allein weder jene noch diese Anschauung vermag vor der Kritik Stand zu halten. Denn es sind einerseits wiederholt Fälle von erworbener Myotonie mitgetheilt worden, andererseits machen sich im Verlaufe dieses Leidens bekanntlich mehr oder weniger greifbare Schwankungen der Krankheitssymptome bemerkbar<sup>2)</sup>, die beweisen, dass es sich dabei nicht um eine Anomalie und nicht um stabile, keiner Veränderung fähige Störungen des Muskelgewebes handelt,

1) Nikonoff, Contribution à l'étude de la maladie de Thomsen. Thèse. Paris 1897

2) Von mir im Sperrdruck. Es ist derselbe Grund, der mich von Anfang an auf den Gedanken gebracht hat, dass die familiäre Myoklonie keine organische Nerven- oder Geisteskrankheit sein kann, sondern dass sie auf Autointoxication beruhen muss.

sondern um einen in der Mehrzahl der Fälle aus dem frühen Kindesalter datirenden Krankheitszustand.“

Ich gehe nun nicht näher auf die Gründe ein, welche v. Bechterew zu der Auffassung führen, die er erhalten hat, sondern begnüge mich damit, nur seine Schlussbehauptung anzuführen: „Alles dies scheint mir die Hypothese zu stützen, die Myotonie stelle sich dar als eine eigenartige Erkrankung des Stoffwechsels, wobei in dem Organismus toxische Producte frei werden, die das Muskelgewebe vergiften und hierdurch die so ausserordentlich bezeichnenden sogen. myotonischen Veränderungen der Muskelthätigkeit bedingen.“

Zuletzt will ich noch erwähnen, dass Möbius, welcher in Schmidt's Jahrbüchern über diese Arbeit von v. Bechterew referirt, meint, dass die Hypothese, die Myotonie sei eine Autointoxicationskrankheit, ziemlich nahe liegt, und dass sie vielleicht ganz richtig ist.

---