

## Progressive Muskeldystrophie und Thyreohypoplasie.

Von  
Dr. Hellmut Maiweg.

(Aus der Medizin. Universitäts-Poliklinik Rostock [Dir. Prof. Hans Curschmann].)

(Eingegangen am 28. Oktober 1920.)

Bei dem völligen Dunkel, das in der Ätiologie der Erbschen Dystrophie noch herrscht, bedarf ohne Zweifel jeder Fall der Mitteilung, der in ätiologischer Hinsicht Neues bringt. Das gilt auch für den vorliegenden Fall einer typischen familiären Dystrophie bei einem Kinde mit Hypothyreoidismus. Der Fall wird auch Veranlassung, einen Überblick über das zu geben, was etwa an endokrinen Symptomen bei der Erbschen Krankheit bereits beobachtet worden ist. Wir werden sehen, daß das Resultat in dieser Beziehung sehr gering ist.

Es handelt sich um den bei der ersten Untersuchung am 12. II. 1920 6 Jahre alten Walter R. aus Tessin (Mecklenburg).

Anamnese: Der Vater des Pat. war bei dessen Geburt 28 Jahre alt, von Beruf Chausseewärter, früher nie krank gewesen, hatte aktiv gedient und fiel am 14. IX. 1914 — 7 Monate nach der Geburt des Knaben im Felde in Frankreich. In der Familie des Vaters sind Erkrankungen, die auf *Dystrophia musculorum progressiva* oder auf Störungen der Schilddrüsenfunktion hinweisen, nicht vorgekommen. Zwar hat eine noch lebende, 30 jährige Schwester des Vaters angeblich einen watschelnden Gang, jedoch sollen dabei keinerlei Zeichen, die auf Muskelschwäche irgendwelcher Art hindeuten, bestehen; sie kann beliebig lange gehen, hat diesen Gang unverändert seit der Geburt und ein Arzt soll eine Hüftgelenks-erkrankung festgestellt haben.

Die Mutter des Pat. war bei seiner Geburt 25 Jahre alt. Auch sie will angeblich stets gesund gewesen sein. Eine Untersuchung ergab keine Zeichen einer Muskel- oder innersekretorischen Anomalie. In ihrer Familie sollen jedoch schon ähnliche Erkrankungen, wie sie jetzt ihr Sohn hat, vorgekommen sein. So starb ein Onkel von ihr im Alter von 40 Jahren und eine Tante im Alter von 65 Jahren, nachdem sie beide zeitlebens schwächlich gewesen waren; besonders soll ihnen das Gehen schwer gefallen sein; die Tante habe dabei ein verkürztes Bein gehabt. Besser erinnert sich die Mutter an einen ihrer Brüder, der seit seinem 2. bis 3. Lebensjahre schwerer habe gehen können. Er sei dann im Laufe der Jahre immer schwächer geworden und sei schließlich, fast ganz gelähmt und abgemagert, im Alter von 14 Jahren gestorben. Ferner soll ein Sohn der Schwester der Mutter dieselbe Krankheit gehabt haben. Auch bei ihm sei die Schwäche im Alter von 2 bis 3 Jahren, nachdem er schon laufen konnte, aufgetreten und habe langsam zugenommen. Im Alter von 12 Jahren habe dann erst das rechte und dann das linke Bein eine allmählich zunehmende, nicht zu behebende Beugstellung im Hüft- und

Kniegelenk angenommen. Wegen dieser Contractur wurde er im Jahre 1915 in der hiesigen chirurgischen Klinik behandelt (Tenotomie und Gipsverband in Abductions- und Streckstellung des Beines). In der ungenauen Krankengeschichte ist nicht mit Bestimmtheit angegeben, worauf man die Contractur damals zurückführte. Man dachte an spinale Kinderlähmung und auch an Tuberkulose des Hüftgelenks. Es wurden auch zwei Röntgenaufnahmen angefertigt, die jedoch außer Knochenatrophie keinen bestimmten Befund ergaben. (Übrigens kommen solche Contracturen bei *Dystrophia musculorum progressiva* öfter vor. Ich verweise auf die von Hahn 1901 zusammengestellten 67 derartigen Fälle.) Nach den bestimmten Angaben der Frau R. soll ihr Neffe dann weiterhin immer schwächer geworden sein, er habe schließlich gar nicht mehr gehen oder sich aufrichten können, er vermochte die Arme nicht mehr zu heben und daher z. B. nicht mehr selbst zu essen, wohingegen er die Hände allein noch habe bewegen können, so daß er noch ganz gut schreiben konnte, wenn man ihm den Arm in eine entsprechende Lage brachte. Im Alter von 18 Jahren ist er dann im Januar 1919 gestorben. Die sonstige Familienanamnese von seiten der Mutter ergibt keine Besonderheiten mehr. Die Exploration auf Zeichen des Hypothyreoidismus und sonstiger endokrinen Störungen ergibt keine derartigen Angaben, daß man sie hier verwerten könnte, auch bei den eben erwähnten beiden Knaben nicht.

Unser Pat. hat noch drei lebende ältere Geschwister: einen Bruder von 12 Jahren und zwei Schwestern von 8 und 7 Jahren. Eine Untersuchung der Kinder ergibt nichts Krankhaftes, völlig normale Entwicklung, keine Zeichen von beginnender Muskeldystrophie oder von endokrinen Störungen.

Die Anamnese des Pat. selbst ergibt, daß er immer etwas schwächlich gewesen ist. Im ersten Lebensjahre soll er häufig Durchfälle und Brechdurchfälle gehabt haben. Reinlich wurde er in demselben Alter wie seine Geschwister; an Bettlässigen hat er seitdem nie gelitten. Erst im Alter von  $\frac{5}{4}$  Jahren traten die ersten Zähne auf. In demselben Alter Lungentzündung. Fast während des ganzen 3. Lebensjahres litt er ständig an Gesichtsausschlägen, starkem Schuppen der Kopfhaut, Schnupfen und rezidivierenden Erkältungen. In demselben Lebensjahre (etwa von  $2\frac{1}{2}$  Jahren ab) lernte er das Laufen. Zeichen von Rachitis sind von der Mutter nicht an ihm bemerkt worden. Die ersten, unverständlichen Worte begann er mit  $3\frac{1}{2}$  Jahren zu sprechen; seitdem nur langsame Weiterentwicklung der Sprache, die immer ziemlich undeutlich blieb.

Etwa seit der zweiten Hälfte seines 4. Lebensjahres zeigten sich bei dem Jungen Schwierigkeiten beim Gehen, zu denen ein Jahr später Schwäche beim Aufstehen aus liegender Stellung hinzutrat. Jedoch vermag die Mutter nicht ganz bestimmt anzugeben, ob diese nicht auch schon etwas länger bestand; es sei ihr jedenfalls nicht aufgefallen.

Im Alter von  $5\frac{1}{4}$  Jahren (am 8. V. 1919) wurde Pat. dann zum erstenmal in die hiesige Poliklinik gebracht, wo *Dystrophia musculorum progressiva* diagnostiziert wurde. Als Muskelbefund wurde Pseudohypertrophie der Wadenmuskulatur, des Quadriceps und der Gesäßmuskulatur beiderseits festgestellt, ferner Schwäche des Erector trunci und Unmöglichkeit des Aufstehens aus liegender Stellung ohne Zuhilfenahme der Hände. Atrophien wurden nicht vermerkt.

Seitdem soll sich der Zustand ganz langsam weiter verschlimmert haben. Die Beschwerden sollen nicht im Laufe des Tages zunehmen, sondern stets gleich sein, unabhängig von der Inanspruchnahme der Muskulatur. Die Lokalisation der Beschwerden ist bisher dieselbe geblieben, d. h. es bestehen Schwierigkeiten beim Gehen, Bücken, Treppensteigen und Aufstehen aus liegender Stellung. Störungen von seiten der Arme und des Gesichtes sind der Mutter nicht aufgefallen.

— Außerdem soll Pat. nicht mit andern Kindern spielen, sondern meist teilnahmslos für sich dasitzen. Er ißt weniger als die andern Kinder in demselben Alter. Die Mutter bemerkte, daß er oft leicht fröstelt.

Status am 12. II. 1920: 6-jähriger Knabe, Körperlänge 102 cm, Körpergewicht 36 Pfund. Das Verhältnis von Rumpf- und Extremitätenlänge ist nicht disproportioniert. Der Ernährungszustand ist normal, das Fettpolster ziemlich gut entwickelt. An Haaren und Nägeln keine erheblichen Veränderungen. Große Sprödigkeit und Trockenheit der leicht verdickten Haut. Keine abnormen Pigmentierungen, keine Lanugobehaarung mehr. Das nach Angaben der Mutter teilweise auftretende Frösteln ist bei der heutigen Untersuchung nicht festzustellen.

Der Kopf ist ziemlich groß, dabei das Hinterhaupt abgeflacht und die Gegend der Stirnhöcker stark vorgebuckelt. An der Stirnhaargrenze setzt sich die Stirn in einem ziemlich scharfen Winkel gegen den behaarten Kopf ab. Der Schädelumfang beträgt, über die Stirnhöcker und die Protuberantia occipitalis gemessen, 53 cm. Die Fontanellen sind geschlossen. Am Gesicht fällt auf, daß die Gegend der Glabella und die obere Nasenpartie im Profil im Vergleich zu der vorgebuckelten Stirn und der vorgewölbten Mundpartie zurückgezogen und abgeflacht erscheint. Die Lippen sind aufgeworfen, aber geschlossen. Die Zunge ist dicker als normal. Sämtliche Schneide-, Eck- und Prämolazähne sind vorhanden, größtenteils cariös; beide Gaumentonsillen sind stark hypertrophisch ohne entzündliche Erscheinungen. Die Ohren sind von normaler Größe. Der Hals ist sehr kurz und gedungen. Trotz eingehender Palpation ist nichts von der Schilddrüse zu fühlen.

Am Brustkorb fällt eine Vorwölbung des Ansatzes der 3. bis 6. Rippe beiderseits im Vergleich zu dem etwas tiefer liegenden Sternum auf. Sonst normal gebildeter Thorax.

Herz: o. B. Puls: 120, regelmäßig und kräftig.

Blutdruck: Nach R.-R. systolisch 85 mm Hg.

Lungen: Auf der rechten Lunge zur Zeit die Zeichen einer leichten Bronchitis, sonst kein krankhafter Befund.

Bauchorgane: o. B. Stuhlgang angeblich regelmäßig, einmal täglich. Keine Hernie.

Urin: Sauer, frei von Eiweiß und Zucker.

Beide Testes im Scrotum zu fühlen. Es besteht keine Aplasie der äußeren Genitalien.

Muskelsystem: Augenmuskel o. B. Die Facialismuskulatur ist als völlig normal zu bezeichnen, da Stirnrunzeln, fester Augenschluß, Mundspitzen, Zähnezeigen gut ausgeführt werden und beiderseits gleich sind. Kraft der Kaumusculatur ebenfalls gut. Zunge wird prompt, gerade und ohne Zittern ausgestreckt. Gaumenmuskulatur beim Würgerflex und beim Intonieren o. B. Schlucken gut möglich. Die Bewegungen des Kopfes und Halses zeigen keine Besonderheiten und werden mit guter Kraft, auch gegen Widerstände, ausgeführt.

Die Schultermuskulatur zeigt im allgemeinen einen geringen Grad von Schwäche, besonders die Muskeln des Schulterblattes. Zwar sind, z. T. wohl wegen des an Hals, Schultern und Brust gut entwickelten Fettpolsters, keine Volumenveränderungen einzelner Muskeln im Sinne der Atrophie oder Pseudohypertrophie nachzuweisen, jedoch besteht objektiv eine mäßige Flügelstellung der Scapula, ferner können die aktiv bis zur Horizontalen erhobenen Arme, besonders der linke, sehr leicht heruntergedrückt werden und schließlich ist das Zeichen der „losen Schultern“ deutlich nachweisbar, indem trotz wiederholter Aufforderung, sich dagegen zu stemmen, die Schultern beim Anheben des Pat. an den Ellenbogen

bis zu den Ohren heraufgedrückt werden. Die Oberarm-, Unterarm- und Handmuskulatur weist in Volumen und Funktion keine Besonderheiten auf.

Die Wülste der langen Rückenmuskeln sind beiderseits, besonders in der Lendengegend, flach und springen bei Streckversuchen in Bauchlage kaum nennenswert vor. Die Muskulatur des Gesäßes und Beckengürtels zeigt dagegen in ihrem Volumen keine Veränderungen. Jedoch besteht als Zeichen ihrer funktionellen Schwäche erstens eine deutliche Lordose der Lendenwirbelsäule, die sich beim Sitzen ausgleicht, und damit verbunden starke Vorwölbung des Bauches, dessen Muskulatur ebenfalls atrophisch zu sein scheint, denn ihre Anspannung ist bei der Aufforderung, in Rückenlage und beim Festhalten der Beine den Versuch sich aufzurichten, zu machen, nur ganz unbedeutend und sofort nachlassend. Ferner kann Pat. den nach vorn gebeugten Rumpf nicht spontan aufrichten und bei der Aufforderung, aus der Rückenlage aufzustehen, wälzt er sich erst in Bauchlage herum und klettert dann an sich in die Höhe, indem er etwa zwei- bis dreimal mit seinen Händen an den Beinen nachgreift. Schließlich besteht stark watschelder Gang und völlige Unmöglichkeit, Treppen zu steigen; selbst flache Treppen kriecht Pat. auf allen vieren hinauf.

Am Oberschenkel fällt eine geringe Volumenzunahme des Quadriceps, die rechts stärker zu sein scheint als links, auf. Der Oberschenkelumfang, 10 cm oberhalb des oberen Randes der Patella gemessen, beträgt links 29 cm, rechts 30 cm. In der Funktion der Oberschenkelmuskulatur kann man nichts wesentlich Abnormes nachweisen; nur wird der rechte — also der dickere — Oberschenkel nicht mit derselben Kraft gegen einen passiven Beugungsversuch gestreckt gehalten, wie der linke. Die Konsistenz des Quadriceps ist etwas härter als normal. Die beiderseitige Wadenmuskulatur ist verdickt und fühlt sich, auch im Stadium der Ruhe, sehr derb und hart an. Ihre Maße sind links  $23\frac{1}{2}$  cm, rechts 24 cm. Stehen auf den Zehenspitzen auch von kürzerer Dauer unmöglich. Sonst an Unterschenkel und Fuß kein abnormer Muskelbefund.

Nirgends fibrilläre Zuckungen. Keinerlei Zeichen für Myotonie, auch nicht an der Zunge und beim Händedruck. Muskeltonus überall normal. Desgleichen fehlen nach der im ganzen 2stündigen anstrengenden Untersuchung jegliche Zeichen von Erschöpfbarkeit und Nachlassen der Muskelkraft im Sinne einer Myasthenie.

Reflexe: Pupillenreflex o. B. Masseterreflex vorhanden, normal. Würge- und Conjunctivalreflex o. B. Triceps- und Radiusperiostreflex normal, Bauchdeckenreflexe links = rechts, lebhaft. Kniesehnenreflexe beiderseits auslösbar, schwach, rechts geringer als links. Achillessehnenreflexe gleich, gut auslösbar, ziemlich lebhaft, jedenfalls stärker als die Patellarsehnenreflexe. Fußsohlenreflex lebhaft. Kein Babinski. Kein Oppenheim. Kein Romberg. Chvostek und Trousseau negativ.

Sensibilität, Blasen- und Mastdarmfunktion intakt.

Außer den erwähnten Hautveränderungen keine vasomotorischen oder trophischen Störungen.

Elektrischer Befund: Nirgends Entartungsreaktion. Direkte und indirekte Erregbarkeit für galvanischen und faradischen Strom nur in der Gesäßmuskulatur und im Quadriceps quantitativ etwas herabgesetzt, in der Muskulatur des Unterschenkels, auch in der Wadenmuskulatur, sowie in der Muskulatur der oberen Extremität normal. Bei der elektrischen Untersuchung fällt auf, daß es ungewöhnlich langer Zeit bedarf, bis die Haut für den Strom leitungsfähig wird. Keine myotonische oder myasthenische Reaktion. Auch bei mechanischer Reizung kein myoton. Stehenbleiben der Muskelkontraktion.

Blutbefund: Hb. nach Sahli unkorrigiert 82% (also normal). Erythrocyten:

4 675 000, Leukocyten 6 400. Lymphocyten: 43%, Polynucleäre, neutrophile Leukocyten: 43%. Eosinophile Leukocyten: 3%, Mastzellen 1%, mononucleäre Leukocyten 7%. Übergangszellen: 3%. An den Erythrocyten nichts Auffallendes. Der Versuch, die Viscosität des Blutes zu bestimmen, scheidet wiederholt daran, daß das Blut in der Capillare sofort gerinnt; auch bei der übrigen Blutuntersuchung und an den ausgetretenen Blutstropfen fällt die außerordentlich schnelle Gerinnbarkeit auf.

Röntgenaufnahmen von Hand- und Kniegelenk ergaben folgenden Befund:

Hand: An Metakarpn und Phalangen sämtliche Knochenkerne angelegt. Von den Handwurzelknochen haben ihre Knochenkerne nur das Os capitatum, das Os hamatum und das Os triquetrum. Es fehlt außerdem der distale Ulnaepiphysenkern, während der Radiusepiphysenkern vorhanden ist.

Knie: Knochenkerne der distalen Femur- und proximalen Tibiaepiphyse vorhanden; derjenige der proximalen Fibulaepiphyse fehlt. Knochenkern der Patella noch sehr klein.

Am psychischen und allgemeinen Verhalten des Pat. fällt auf, daß er ganz teilnahmslos dasitzt und spontan keine Bewegungen oder sonstige Willensäußerungen von sich gibt. In seinem ganzen Wesen kommt ein starkes Sichhängenlassen zum Ausdruck und eine gewisse mürrische Gleichgültigkeit. Stärkere Affekte, wie Weinen oder Lachen, sind nicht zu erzielen. Der Gesichtsausdruck ist stupide-mürrisch. Pat. sträubt sich ziemlich stark gegen die Untersuchung. Aus sich heraus spricht er während der ganzen Untersuchung überhaupt nicht, auch nicht zu seiner Mutter. Auf Fragen antwortet er erst nach wiederholter Aufforderung und nur mit Ja oder Nein. Vorgesprochene Worte spricht er nicht nach. Nach seinem Namen befragt, nennt er nur seinen Vornamen und nach wiederholtem Vorsprechen schließlich auch seinen Hausnamen, wobei auffällt, daß er zeitweise die ersten Buchstaben bzw. die erste Silbe völlig verwaschen und unverständlich herausbringt, ohne eigentlich zu stottern, und dann den übrigen Teil des Namens einigermaßen klar ausspricht. Die Aufmerksamkeit ist sehr schwer zu fesseln, das Interesse für seine Umgebung sehr gering.

Eine Untersuchung des Augenhintergrundes (Geheimrat Peters) ergab: Sehschärfe normal (5/5). Am Auge und Augenhintergrunde keinerlei krankhafte Veränderungen nachzuweisen. Keine Zeichen einer Katarakt.

Es wurde nun eine Thyreoidinbehandlung eingeleitet. Zunächst erhielt Pat. 14 Tage lang zweimal täglich eine halbe Tablette Thyreoidin à 0,3 g. Als dann keine nachteiligen Folgen festzustellen waren, wurden dreimal täglich 0,15 g gegeben. Im letzten Monat wurde auf zweimal 0,15 g zurückgegangen. In den ersten 3 Monaten wurde das Freund & Redlichsche Präparat, in den folgenden 3 Monaten das Mercksche gegeben.

Es soll jetzt gleich das Resultat der letzten Untersuchung am 15. VII. 1920 mitgeteilt werden.

Die Körperlänge hat um gut 2 cm auf 104 $\frac{1}{4}$  cm zugenommen, das Körpergewicht um 1 Pfund auf 35 Pfund abgenommen. Das Fettpolster hat sich am ganzen Körper, besonders an Hals und Brust verringert und ist zur Zeit schwächer als normal. Die erwähnte Trockenheit und Sprödigkeit der Haut ist heute nicht festzustellen. Frösteln soll trotz der Abnahme des Fettpolsters nicht mehr bestehen.

Der Gesichtsausdruck ist entschieden lebhafter als früher. Pat. zeigt mehr Interesse für seine Umgebung und sitzt nicht mehr so bewegungs- und teilnahmslos da. Er soll im Gegensatz zu früher mit andern Kindern jetzt täglich sehr lebhaft spielen. Auch soll er für die Mutter jetzt selbständig Besorgungen machen, so

z. B. Brot vom Kaufmann holen. Eigentümlich ist, daß er trotz dieses lebhafteren motorischen und affektiv-mimischen Verhaltens immer noch wenig spricht. Zwar antwortet er auf einfache Fragen schneller, aber, wenn man ihn z. B. nach dem Hergang der Balgerei oder anderen Dingen fragt, so muß man genau nach Einzelheiten forschen, um ganz kurze, zusammenhängende Antworten zu bekommen. Er bringt jedoch den Anfang der Worte und Sätze heute schneller heraus, als bei der ersten Untersuchung.

An körperlichen Veränderungen fällt zunächst eine scheinbare Zunahme der Thoraxdeformität auf. Die Gegend der Rippenansätze der 3. bis 6. Rippe am Brustbein springen stark hervor, besonders rechts, so daß man schon von einem Thorax en bateau leichten Grades sprechen kann. Doch ist zu bedenken, daß gerade auf der Brust der Schwund des Fettpolsters recht erheblich ist, wodurch ein deutliches Hervortreten der Deformität mindestens zum Teil mitbedingt ist.

Am Gesicht ist ein Rückgang der Vorwölbung der Mund- und Lippenpartie deutlich. Die Zunge ist jetzt nicht mehr verdickt, sondern von normaler Dicke und Beweglichkeit. Die Hypertrophie der Gaumentonsille ist geschwunden.

Brustorgane: o. B. Puls: 100, regelmäßig, gleichmäßig.

Blutdruck: nach R.-R. 90 mm Hg systolisch.

Bauchorgane: o. B.

Urin: ohne Eiweiß, ohne Zucker.

Muskelbefund: Augen-, Gesichts-, Hals-, Schulter- und Armmuskulatur weisen keine Änderungen des Befundes auf. Ein anscheinendes Geringerwerden der Pectoraliswülste, besonders rechts, erweist sich als durch den Fettschwund bedingt, weil bei der funktionellen Inanspruchnahme durch festes Gegeneinanderdrücken der Hände bei horizontal nach vorn erhobenen Armen beiderseits der Pectoralis stark vorspringt, sich fest anfühlt und von normaler Dicke ist; auch erweist sich der Druck beim Versuch, die Hände auseinander zu ziehen, als von ziemlicher Stärke.

An Rücken- und Beckenmuskulatur sind inspektorisch und palpatorisch keine Änderungen nachzuweisen; keinerlei Zunahme der Atrophie. Die Funktionsprüfung ergibt insofern eine Änderung, als Pat. beim Aufstehen aus liegender Stellung nur noch einmal mit beiden Händen gleichzeitig sich kurz auf seine Knie aufstützt und nicht mehr zwei- bis dreimal mit den Händen abwechselnd nachgreift. Das Treppensteigen bringt Pat. jetzt fertig, wenn man ihn lose an den Händen unterstützt, wohingegen er vor 5 Monaten fast ganz an den Händen hochgezogen werden mußte; überläßt man ihn sich selbst, so ersteigt er die Treppe, indem er sich am Geländer festhält; er kriecht nicht mehr auf allen vieren herauf. Der Gang ist zwar noch watschelnd, jedoch läuft Pat. jetzt auch ziemlich schnell, was er früher nicht konnte.

Die Oberschenkel sind beide 2 cm dünner geworden (10 cm oberhalb der Patella, links 27 cm, rechts 28 cm). Der Quadriceps zeigt jetzt normale Konsistenz. Ob eine geringe Besserung der Streckfunktion vorliegt, läßt sich mit Sicherheit nicht sagen. Jedenfalls ist aber kein weiteres Nachlassen der Kraft festzustellen. Wadenpseudohypertrophie unverändert; Maße jetzt links 24 cm, rechts 23½ cm.

Reflex: Außer einer Zunahme der Achillessehnenreflexe keine Änderungen.

Elektrischer Befund: Es fällt eine sehr prompte Zuckung der Wadenmuskulatur auf; die Haut wird für den elektrischen Strom schneller leitungsfähig; sonst unverändert.

Blutbild: Hb. nach Sahli unkorrigiert 80%, korrigiert 100%. Erythrocyten bei zweimaliger Bestimmung 3 800 000. Leukocyten 6 800 — Lymphocyten 37%, polynucleäre, neutrophile Leukocyten 56%, Eosinophile Leukocyten 1%,

mononucleäre Leukocyten 4%. Übergangszellen 2%. — Nichts Auffallendes an den Erythrocyten.

Röntgenaufnahmen: An der Hand sind noch keine neue Knochenkerne aufgetreten, doch sieht man an den vorhandenen deutliche Vergrößerungen.

Am Knie ist der Kern der proximalen Fibulaeepiphyse nunmehr deutlich vorhanden. Die Kerne der Patella und der proximalen Tibiaepiphyse haben ziemlich erheblich an Größe zugenommen. Die Diaphysen sind sämtlich durch Knochenapposition etwas dicker geworden.

An der Diagnose *Dystrophia musculorum progressiva infantile* Form mit Pseudohypertrophien kann in unserem Falle kein Zweifel aufkommen. Dafür spricht die Erblichkeit, der Beginn des Leidens im Alter von etwa 3 Jahren, die typische Lokalisation (Atrophie der langen Rückenmuskulatur, Schwäche der im Volumen normalen Muskulatur des Gesäßes und Beckengürtels, geringe Pseudohypertrophie des Quadriceps, stärkere der Gastrocnemii, ferner geringere Beteiligung der Muskulatur des Schultergürtels, besonders der Scapula, Freibleiben der übrigen Bein-, der Arm- und der Gesichtsmuskulatur), das Fehlen fibrillärer Zuckungen, das Verhalten der Reflexe (außer Schwäche des Kniesehenreflexes und großer Lebhaftigkeit der Achillessehnenreflexe normal; auf die Steigerung der letzteren, eventuell bis zum Fußklonus wiesen Kollaritz und Jendrassik bei Muskeldystrophie hin), das Fehlen von Sensibilitäts-, Blasen- und Mastdarmstörungen, das Fehlen der elektrischen Entartungsreaktion bei nur unbedeutender quantitativer Herabsetzung der Erregbarkeit in dem befallenen Muskel sowie schließlich das typische An-sich-in-die-Höhe-Klettern, der watschelnde Gang, die Unmöglichkeit, Treppen zu steigen usw.

Nach diesen Symptomen läßt sich eine neurogene oder spinale Form der Muskelatrophie ausschließen.

Andere Erkrankungen rein myopathischer Natur ohne nachweisbare Veränderungen des Nervensystems, zu denen außer der Dystrophie die Thomsensche Myotonie, die myotonische Dystrophie, die myasthenische Paralyse und die kongenitale Myatonie Oppenheims zählen, kamen ebenfalls nicht in Betracht (vgl. Befund).

Weiterhin haben wir die zweite Diagnose *Thyreohypoplasia congenita* (Pineles) gestellt, und zwar auf Grund folgender Beobachtungen und Überlegungen. Schon wenn man den Pat. aufmerksam beobachtet, mußte man infolge seines motorisch-sprachlichen und affektiven Verhaltens, des Sich-hängen-Lassens, der Interesselosigkeit für seine Umgebung, der mangelhaften geistigen Entwicklung, der Stupidität des Gesichtsausdruckes auf den Verdacht kommen, ob nicht unter Umständen eine Funktionsstörung endokriner Drüsen, vor allem der Schilddrüse, dieses Verhalten bedinge. Die darauf vorgenommene Palpation der Schilddrüse ergab, daß von ihr nichts zu fühlen war, was veranlaßte, nach weiteren Symptomen des Hypothyreoidismus zu fahnden. Körper-

lich fiel da als verdächtig auf, daß die Körperlänge nur 102 cm betrug bei 36 Pfund Körpergewicht, was nach Heubner einem Alter von nicht einmal 5 Jahren entspricht, während nach demselben Autor für 6 Jahre mindestens 108 cm und 42 Pfund gefordert werden. Weiterhin war die Dicke, Sprödigkeit, Trockenheit und Erhöhung des elektrischen Leitungswiderstandes der Haut ein Symptom, welches die Annahme stützte. Dasselbe gilt von der, wenn auch geringen, so doch zweifellos vorhandenen Verdickung der Zunge; bis zu einem gewissen Grade auch von der starken Gaumentonsillenhypertrophie, sowie von der Vorwölbung der gesamten Mundpartie und der Kürze und Gedrungenheit des fetten Halses. Auf die Lymphocytose von 43% kann wegen des Alters des Pat. kein allzu großes Gewicht gelegt werden; eher gilt das schon von der Mononucleose von 7%, der leichten Eosinophilie von 3% und dem immerhin vermehrten Auftreten von Übergangsformen (3%). Jedenfalls wiesen Kocher, Falta und Borchardt auf Veränderungen des Blutbildes in diesem Sinne bei Hypothyreoidismus und Myxödem hin, wohingegen Chvostek sie nur als Teilerscheinung einer abnormen, degenerativen Körperanlage, als konstitutionelles Stigma, deuten will. Demgegenüber hat Deusch an der Rostocker med. Poliklinik nachgewiesen, daß die Lymphocytose zweifellos ein pathognomonisches Symptom des Hypothyreoidismus ist, das durch Thyreoidin spezifisch beeinflußt wird. Weiterhin sei als hypothyreoides Symptom die vorhandene hohe Gerinnbarkeit des Blutes erwähnt. Darauf machte zuerst Eppinger aufmerksam, später wurde besonders auch von Kottmann dieses Symptom nachgeprüft und als wichtiges Diagnosticum empfohlen. Doch hat auch hier Chvostek nur von einer fraglichen Bedeutung dieses Zeichens gesprochen. Immerhin ist auch das abweichende Verhalten des Blutbildes und der Blutgerinnung in unserem Falle von einiger Wichtigkeit für die Diagnose. Bevor wir nun schließlich zu den Symptomen der mangelhaften Knochenbildung und sonstigen Skelett- und Schädelanomalien, die uns weiter in unserer Diagnose bestärkten, übergehen, soll die Angabe der Vorgeschichte an dieser Stelle nicht unerwähnt bleiben, daß der Pat. weniger aß, als seine Geschwister in demselben Alter, und daß er trotzdem bei der ersten Untersuchung sich in einem guten Ernährungszustande mit kräftig entwickeltem Fettpolster befand, ein Umstand, der für Herabsetzung des Stoffwechsels infolge verminderter Schilddrüsenfunktion spricht.

Durch Vergleich der Röntgenaufnahme des Handgelenkes unseres 6jährigen Pat. mit der normalen eines gleichaltrigen Kindes, geht ohne weiteres zunächst einmal die große Kleinheit und dabei doch die relative Breite der Hand hervor, weiterhin die geringere Entwicklung der vorhandenen Knochenkerne der Metakarpal- und Phalangenepiphyphen



und der Handwurzelknochen und schließlich das Fehlen der Kerne der Ossa multangula, des Os lunatum, des Os naviculare und der distalen Ulnaepiphyse, die bei einer normal entwickelten Hand im Alter von 6 Jahren sämtlich vorhanden sind. Nach dem Dieterleschen Schema entspricht der Zustand, wie wir ihn bei der Hand unseres Pat. haben, einem Alter von 3 Jahren.

Zur Röntgenaufnahme des Kniegelenks wäre im Vergleich zu der Aufnahme eines etwa gleichaltrigen Kindes das Fehlen des Kernes der proximalen Ulnaepiphyse, und die deutlich zurückgebliebene Entwicklung des Patellarknochenkernes hervorzuheben. Auch die Tibiaepiphyse ist geringer entwickelt. Eine Atrophie oder mangelhafte Entwicklung der Diaphyse der in den Bildern sichtbaren Röhrenknochen ist nicht vorhanden.

Gerade diese Hemmung der Knochenbildung ist ein konstantes Zeichen der Unterfunktionen der Schilddrüse im kindlichen Alter, wie sie vor allen Dingen bei der Thyreohypoplasia congenita Pineles auftritt. Auch Falta, Biedl, Eppinger usw. haben das einwandfrei nachgewiesen. Eppinger zeigte, daß besonders die knorpelig präformierten Knochen in ihrer Bildung gehemmt seien, während die bindegewebig angelegten sich annähernd normal entwickelten. Als Folge hiervon sei bei Hypothyreoidismus der Schädel im Vergleich zu dem zurückgebliebenen Körper makrocephal.

Auch das können wir bei unserem Pat. bestätigt finden. Der Schädel ist sehr kräftig entwickelt und zeigt sogar einen für das Alter um etwa 2 cm zu großen Umfang (53 cm statt 50,9 cm nach Heubner), starke Protuberanz der Stirnhöcker und steil abfallendes Hinterhaupt.

Diese Schädeldeformität ließ nun zunächst den Gedanken aufkommen, ob es sich nicht um einen Hydrocephalus oder um die Folgen einer Rachitis oder um eine der besonders von Schultze und Hötte, sowie von Schlippe u. a. als Komplikation der Dystrophia musculorum progressiva beschriebenen Schädeldeformitäten handele.

Bei dieser Differentialdiagnose ist die Thoraxdeformität im Sinne eines leichten Thorax en bateau von Bedeutung, wie wir gleich sehen werden. Gerade die Annahme eines Hydrocephalus hätte einen Teil der bisher aufgeführten Symptome, die wir im Sinne eines Hypothyreoidismus deuteten, unter einem ganz anderen Gesichtswinkel erscheinen lassen, denn ein ähnliches körperliches, geistiges und psychisches Verhalten, wie bei unserem Pat., findet man auch bei Hydrocephalen. Weiterhin kann bei Hydrocephalus durch mechanische Druckwirkung auf die Hypophyse eine Schädigung dieser endokrinen Drüse bewirkt werden und es sind als Folge davon in allerdings nicht gerade häufigen Fällen die rudimentären Erscheinungen einer Dystrophia adiposogenitalis aufgetreten, wie z. B. in letzter Zeit in einem Falle der Irren-

anstalt Gehlsheim und früher in von Goldstein, Bonhoeffer usw. beobachteten Fällen. Dabei können auch myxödematöse Veränderungen der Haut vorkommen (Bonhoeffer). Aber es fehlten in unserem Falle alle anderen Symptome, die für Hydrocephalus sprachen und die in den Fällen, bei welchen eine solche Druckschädigung der Hypophyse vorlag, immer sehr hochgradig waren; so war u. a. der Augenhintergrund (Papille) völlig normal, es fehlten jegliche spastisch-paretischen Symptome; weiterhin würde der Schädelumfang meist wesentlich höher sein, während in unserem Falle die Vermehrung desselben nicht sehr bedeutend und zum größten Teile durch die Protuberanz der Stirnhöcker bedingt ist; auch würden selbst im Alter von 6 Jahren die Fontanellen evtl. noch nicht geschlossen und die Schädelknochen dünn sein. Vor allen Dingen muß man aber schließlich durch das gleichzeitige Vorhandensein der Thoraxdeformität darauf gebracht werden, daß die Makrocephalie eine andere Ursache hat.

Jedenfalls kamen wir aus den vorher angegebenen Gründen zu der Annahme, daß ein Hypothyreoidismus in unserem Falle neben der Muskeldystrophie tatsächlich vorlag, und zwar, nach dem Lebensalter des Pat. zu schließen, eine Thyreohypoplasia congenita. Daher wurde die Thyreoidinbehandlung eingeleitet. Durch sie wurden bezüglich der hypothyreoiden Symptome eine erhebliche Umwandlung des Knaben in motorischer, geistiger und psychischer Beziehung, wie sie oben näher beschrieben ist, ferner eine Zunahme der Körpergröße bei leichter Abnahme des Gewichtes, ein Schwinden des etwas reichlichen Fettpolsters, das Dünnerwerden der vorher verdickten Zunge, das Nachlassen der Vorwölbung der Mundpartie und der Aufgeworfenheit der Lippen, das Verschwinden der Tonsillenhypertrophie, die Umwandlung der Haut, die vorher trocken, spröde und verdickt war, und jetzt als normal zu bezeichnen ist, die Änderung des Blutbildes im Sinne der Abnahme der Mononucleose und Eosinophilie, sowie die deutliche, wenn auch geringe Zunahme der Knochenbildung hervorgebracht. Ex juvantibus wurde also unsere Diagnose Hypothyreoidismus, bzw. Thyreohypoplasie ebenfalls gesichert.

Von besonderem Interesse ist das Verhalten der Muskeldystrophie nach dieser Kur. Eine Progredienz des Prozesses ließ sich während der Beobachtungszeit nicht feststellen. Im Schultergürtel war der Befund unverändert, desgleichen der palpatorische und inspektorische Befund der langen Rücken- und der Beckengürtelmuskulatur. Die Pseudohypertrophie des Quadriceps hatte nachgelassen, die der Wadenmuskulatur war unverändert. Das Aufstehen aus liegender Stellung und das Treppensteigen wurde einwandfrei besser und leichter ausgeführt, desgleichen hatte sich das Gehen und Laufen etwas gebessert, das Watscheln war nicht mehr so stark. Die geringe Zunahme der Achil-

lessehenreflexe und die auffallend prompte Zuckung der Wadenmuskulatur bei elektrischer direkter und indirekter Reizung für faradischen und galvanischen Strom seien hier auch erwähnt.

Es trat also nirgends ein Fortschreiten der Muskeldystrophie, sondern ein Stillstand und teilweise eine unverkennbare Besserung der Krankheitserscheinungen ein. Das post hoc oder propter hoc zu entscheiden, ist nicht möglich. Es sind ja in der Literatur auch schon einzelne Fälle bekannt, wo spontan ein Stillstand oder gar Rückgang der Erscheinungen eintrat. Solche formes frustes der Dystrophie wurden z. B. von Marino veröffentlicht. Außerdem kennt man Fälle mit protrahiertem, evtl. remittierendem Verlaufe, wie z. B. der Fall I von Mende. Auch wäre daran zu denken, daß die Besserung in unserem Falle durch die für die Muskeldystrophie unspezifische Wirkung der Thyreoidinkur auf den Allgemeinzustand, auf den Stoffwechsel und auf das motorische Verhalten sekundär hervorgerufen wäre oder daß die funktionelle Besserung durch Gewöhnung bedingt sei, was jedoch bei dem schon jahrelangen Bestehen nicht sehr wahrscheinlich ist. Wie dem auch sei, bemerkenswert ist der Fall in dieser Hinsicht jedenfalls, besonders wenn noch andere Fälle der Art bekanntwerden sollten, die einen ähnlichen Einfluß einer Thyreoidinkur auf die Muskeldystrophie zeigten.

Sieht man nun die Literatur der *Dystrophia musculorum progressiva* daraufhin durch, ob schon früher solche Kombinationen mit einer Unterfunktion der Schilddrüse oder mit anderen innersekretorischen Störungen bekanntgegeben sind, so findet man wenig bestimmte Angaben. Ob das daran liegt, daß man erst in letzter Zeit gelernt hat, endokrine Störungen geringeren Grades mehr und mehr zu beachten und daß gerade in dieser letzten Zeit, d. h. also seit etwa 1—1½ Jahrzehnten die Zahl der Veröffentlichungen über die Muskeldystrophie etwas nachgelassen hat, z. T. wohl, weil die Literatur bis dahin sehr reichhaltig war und das Krankheitsbild mit allen seinen Unterformen und Komplikationen als erschöpft galt, läßt sich nicht sagen.

In der älteren Literatur muß man sich damit begnügen, auf die Fälle zu achten, in denen solche suspekten Komplikationen erwähnt sind. Von derartigen Komplikationen findet man nur Intelligenzstörungen, Skelettanomalien, Infantilismus und einige andere, nachher zu erwähnende Anomalien. Es ist klar, daß diese Komplikationen durchaus nicht unbedingt durch endokrine Dyskrasien hervorgerufen zu werden brauchen. Aber ebenso sicher ist, daß die innere Sekretion gerade bei diesen Erkrankungen oft eine ursächliche Bedeutung hat. Daher kann man den Hinweis darauf nicht für zwecklos halten.

Schon in der Erbschen Kasuistik aus dem Jahre 1891 fällt das häufige Erwähnen eines geistigen Defektes seiner Dystrophiefälle auf, denn Erb weist in seiner Gründlichkeit in Gegensatz zu anderen Autoren, die in ihrer Kasuistik nur den Muskel- und Nervenbefund bringen, fast immer auch auf die Psyche und den sonstigen körperlichen Befund hin. So findet man z. B. in seiner Kasuistik zur pseudohypertrophischen Form der infantilen Muskeldystrophie, die ja auch in unserem Falle vorliegt, daß Erb bei 13 selbstbeobachteten Fällen 3mal keine Bemerkungen über die Intelligenz macht, 5mal die Intelligenz als normal und ohne Besonderheiten bezeichnet und in den 5 bleibenden Fällen ausdrücklich auf die mangelhafte geistige Entwicklung, den stupiden Gesichtsausdruck usw. hinweist. Bei einem dieser Fälle hebt er auch die unverständliche Sprache hervor. In 2 Fällen von Oppenheimer ist ebenfalls auf minder entwickelte Intelligenz und stupides, hölzernes Verhalten hingewiesen. Dieselbe Beobachtung machte J. Hoffmann, der sowohl bei der spinalen Muskelatrophie, als auch bei der Erbschen Dystrophie angeborenen Schwachsinn sah. Auch Schultze, Charcot machen darauf aufmerksam, obgleich Schultze sagt, man könne nicht ausschließen, daß diese Imbezillität durch das Fernbleiben vom Schulunterricht, zu dem die meisten Kinder gezwungen seien, bedingt und vorgetäuscht sein kann. Von anderer Seite wird allerdings das wirklich häufige Vorkommen von Idiotie bei Muskeldystrophie bis zu einem gewissen Grade in Frage gestellt.

Fälle mit deutlichem Infantilismus teilten 1908 Joffroy (zit. nach Falta) und 1913 Falta selbst mit. Falta redet in seinem Falle zwar nur von „typischer progressiver Muskelatrophie, auf deren Schilderung verzichtet werden kann“, jedoch ist nach der Abbildung anzunehmen, daß es sich um die Dystrophie und nicht um eine spinale Erkrankung gehandelt hat. Bei diesem Pat. Faltas war auch eine große, zwischen den Zähnen hervorsehende Zunge vorhanden. Auch Friedrich weist auf das Vorkommen von Infantilismus bei Muskeldystrophie, sowohl in bezug auf die Entwicklung der Genitalien, als auch in bezug auf Stimme und Gesichtsausdruck hin (zit. nach Schultze).

Die bei der Muskeldystrophie vorkommenden Skelettanomalien haben wir z. T. schon oben erwähnt, da sie ja auch in unserem Falle festzustellen waren (Schädel- und Thoraxdeformität). Vor allen Le Gendre, Friedrich, Schultze, Jendrassik und Schlippe haben diesbezügliche Mitteilungen gemacht. Doch arbeiteten sie teilweise noch ohne Röntgenstrahlen und konnten daher z. B. ihre Veränderungen an den Röhrenknochen exakt nur durch Sektionsbefunde erheben; meist fanden sie eine einfache Atrophie der Knochen. Auch war man noch nicht genügend über den Einfluß der inneren Sekretion auf die Knochenbildung orientiert, so daß die Forschungen nicht speziell in

dieser Richtung gemacht wurden. Und späterhin wurden dieselben bisher nicht in diesem Sinne fortgeführt. Übrigens erwähnt Friedrich Fälle, bei denen die „Knochendystrophie“ sehr groß, die Muskeldystrophie dagegen nur gering war. Auch er faßt, wie Schultze, beide Krankheiten als koordiniert auf, möchte die Knochenbeteiligung jedenfalls nicht als einfache Inaktivitätsatrophie deuten. Wir weisen auch kurz auf die Arbeit über Contracturen und Skelettatrophien bei *Dystrophia musculorum progressiva* von Schlippe aus dem Jahre 1906.

Hier sei noch ein Fall von Troisier und Guinon (1889 zit. nach Erb) angeführt, in dem starker Exophthalmus bestand.

Weiter erwähnt Bing einen Fall von Muskeldystrophie, in dem er eine hochgradige Vergrößerung der Zunge, des Penis und des Drüsenkörpers der linken Brust (es handelte sich um einen Jungen) fand. Fälle mit auffälligem Fettansatz sind schon seit Erb häufiger bekannt geworden.

Alles in allem sieht man also, daß man in der Literatur bisher wenig Angaben findet, die man im Sinne eines Hypothyreoidismus mit Sicherheit verwenden und mit dem beschriebenen Falle in Parallele setzen könnte. Trotzdem zeigen die erwähnten Störungen, die auf Erkrankungen endokriner Drüsen zum mindesten teilweise bezogen werden können, daß wir es bei unserem Falle nicht mit einem ganz außergewöhnlichen Vorkommnis zu tun haben, sondern daß ähnliche Beobachtungen schon gemacht sind.

Es ist nun von großem Interesse, daß bei zwei Myopathien, die von der *Dystrophia musculorum progressiva* zwar zu trennen sind, ihr aber immerhin nahestehen und nicht selten mit ihr verwechselt werden, in neuerer Zeit, das fast regelmäßige, gleichzeitige Vorkommen von endokrinen Symptomen, hingewiesen ist. Es sind dies die myotonische Dystrophie und die myasthenische Paralyse.

Bei der ersteren, die als familiäres Leiden schon deshalb der Dystrophie Erbs nicht fernsteht, finden sich außerordentlich häufig Stirnglatze, mangelhafter Bartwuchs, Hodenatrophie oder funktionelle Hyposexualität, vermehrtes Schwitzen u. dgl. Speichelfluß, Chvostek und Erbsches Phänomen (bisweilen sogar mit echter Tetanie), Katarakt, Skelettanomalien d. i. verminderter Kalkgehalt, Zwergwuchs, Wirbelsäulendeformitäten und endlich psychisch-degenerative Störungen vor, kurz eine Menge von endokrinen Störungen, die teils auf das Genitale, teils auf Schilddrüse und Nebenschilddrüse hinweisen (J. Hoffmann, H. Steinert, Hans Curschmann, Naegeli, Hauptmann, Fleischer u. a.).

Bei der myasthenischen Paralyse finden wir Ähnliches. Auf gewisse Zusammenhänge zwischen ihr und der Erbschen Dystrophie vies un-

längst Hans Curschmann hin, indem er zeigte, daß die seltenen Muskulatrophien und Dauerlähmungen der ersten Krankheit dem Typus und der Verteilung der letzteren entsprechen; so sehr, daß bereits Jolly und Oppenheim ihren ersten Fall von schwerer Myasthemie für eine Erbsche Dystrophie hielten. Bei den amyotrophischen Myastheniefällen Curschmanns fanden sich Struma, Thymushyperplasie und Chvostek und Erbsches Phänomen, in einem Falle Fettsucht; in früheren Fällen hatte Curschmann Aplasie der Genitalien beobachtet. Die Thymushyperplasie, auch Thymustumoren sind anscheinend sogar sehr häufige, viel besprochene Symptome des Leidens. Die Nebenschilddrüsen Symptome des Leidens haben Lundborg und Chvostek zur Theorie einer Hyperfunktion der Epithelkörper geführt, die aber auf schwachen Füßen steht. Ferner haben andere Autoren bei Myasthenie unzweideutige Zeichen von Nebenniereninsuffizienz, sowie von Über- oder Unterfunktion der Hypophyse zu sehen geglaubt. Jedenfalls sind solche Analogien bei artähnlichen Krankheitsformen von großem Interesse und weisen darauf hin, daß das Syndrom Dystrophie-Hypothyreoidismus, vielleicht doch kein zufälliges, in der allgemeinen degenerativen Anlage begründetes ist, sondern daß hier vielleicht kausale oder konditionale Zusammenhänge vorliegen, deren Art wir allerdings noch keineswegs durchschauen können.

Es sei aber ausdrücklich auf die von Frank u. a. neuerdings betonte sympathische und parasympathische Innervation auch der quergestreiften Muskulatur hingewiesen und die Abhängigkeit dieser Funktion wiederum von den endokrinen Organen. Hier liegt wahrscheinlich die Brücke, die den Zusammenhang zwischen den Neuro-Myopathien und den Blutdrüsen vermittelt.

Es ist darum auch sehr begreiflich, daß in Fällen, bei denen die verschiedenartigsten endokrinen Erkrankungen im Vordergrund standen, besonders im vorgeschrittenen Stadium als Nebenbefund auch Muskelerkrankungen bzw. Funktionsstörungen auftraten, die allerdings oft nur in Schwäche und Atrophie bestanden und nicht eine solche typische Lokalisation zeigten, wie z. B. die Erbsche Dystrophie. Immerhin ist auch auf mikroskopische Veränderungen der Muskulatur hingewiesen (Kassowitz). Auch sind Pseudohypertrophien, Auftreten von muskulärer Lendenlordose und Auftreibung des Leibes erwähnt (v. Pfandler). Es ist für uns von Interesse, daß gerade diese letzt-erwähnten Befunde bei Hypofunktion der Schilddrüse vorkamen. Damit übereinstimmend sah Biedl bei seinen operativen Athyrosen einen ganz besonders auffallenden Mangel an muskulärer Leistungsfähigkeit bei im Volumen normal bleibender oder sogar zunehmender Muskulatur. Chvostek empfiehlt andererseits ein weiteres eingehendes Studium der oft bei Hyperthyrosen beobachteten Muskelatrophie.

Solche Hinweise auf Muskelanomalien findet man in sehr vielen Abhandlungen über innere Sekretion, doch kann es nicht der Zweck dieser Arbeit sein, sich darüber ausführlich und eingehend zu verbreiten.

Bemerkt muß hier nur noch werden, daß auch die endokrinen Störungen, wie die erwähnten Muskelerkrankungen, oft heredofamiliäres Auftreten zeigen, wie dies zuerst für den Morbus Basedowii von Dege-rino, Gruben und Oppenheim und später für fast alle anderen endokrinen Dyskrasien von einer großen Zahl von Autoren beobachtet wurde.

Man achte also künftig auch bei der Erbschen Dystrophie planmäßig auf innersekretorische Störungen, insbesondere Hypothyreoidismus. Sein etwaige häufigere Konstatierung würde nicht nur symptomatologisches und pathogenetisches, sondern auch therapeutisches Interesse haben.

#### Literaturverzeichnis.

- Bing, Kongenitale, heredofamiliäre und neuromuskuläre Erkrankungen. Handbuch der inneren Medizin v. Mehr u. Staehelin, Bd. V, 1912. — Curschmann, Hans, Die Myopathien ohne nachweisliche Veränderung des Nervensystems im Lehrbuch der Nervenkrankheiten von H. Curschmann. 1909. — Edinger, Die Aufbrauchkrankheiten des Nervensystems. Abschnitt IV. Die angeborenen und die hereditären Nervenkrankheiten. Dtsch. med. Wochenschr. 1905, Nr. 4, S. 135. — Erb, Dystrophia muscularis progressiva. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **1**. 1891. — Erb, Über Schwierigkeiten in der Diagnose der Dystrophia musculorum progressiva. Dtsch. med. Wochenschr. 1910, S. 1865. — Hahn, Über das Auftreten von Contracturen bei Dystrophia musculorum progressiva. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **20**, 160. 1901. — Hoffmann, J., Über Kombination von angeborenem Schwachsinn und progressiver Muskelatrophie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **6**, 150. 1895. — Hötte, Über Komplikationen von Dystrophia musculorum progressiva. Inaug.-Diss. Bonn 1893. — Jendrassik, Die hereditären Krankheiten im Handbuch der Neurologie von Lewandowsky, Bd. II, 1911. — Kehrer, Beitrag zur Lehre der „hereditären“ Muskelatrophien. Inaug.-Diss. Heidelberg 1908. — Kollaritz, Beiträge zur Kenntnis der vererbten Nervenkrankheiten. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **30**, 293. 1906. — Marina, Gibt es Formes frustes oder rudimentäre Formen der muskulären Dystrophia (Erb)? Dtsch. med. Wochenschr. 1908, Nr. 25, S. 1087. — Mende, Zwei Fälle von Dystrophia musculorum progressiva. Inaug.-Diss. Kiel 1908. — Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1913. — Oppenheimer, Beitrag zur Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva. Inaug.-Diss. Straßburg 1888. — Schlippe, Hochgradige Contracturen und Skelettatrophie bei Dystrophia muscularis progressiva. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **30**, 128. 1906. — Schultze, Vorlesung über Dystrophia musculorum progressiva aus Leyden und Klemperer, Deutsche Klinik am Eingange des 20. Jahrhunderts, S. 1250. 1906. — Schultze, Über Kombination von familiärer progressiver Pseudohypertrophie der Muskeln mit Knochenatrophie usw. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **14**, 459. 1899. — Schultze, Zur Pathologie der progressiven Pseudohypertrophie und Dystrophie der Muskeln. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **6**, 70. 1895.

## Über sonstige Myopathien mit Beziehungen zur inneren Sekretion.

Curschmann, Hans, Über familiäre atrophische Myotonie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **45**, 161 u. 405. 1912. — Curschmann, Hans, Beobachtungen und Untersuchungen bei atrophischer Myotonie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **53**, 114. 1914. — Curschmann, Hans, Zur Diagnose der myasthenischen Paralyse. Diese Zeitschrift **50**, 131. 1919. — Curschmann, Hans, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1909. — Curschmann, Hans und Hedinger, Über Myasthenie bei genitalem Infantilisimus usw. Dtsch. Archiv f. klin. Med. **45**, 578. 1906. — Frank, Beziehungen des autonomen Nervensystems zur quergestreiften Muskulatur. Berl. klin. Wochenschr. 1919, S. 1057 u. 1090. — Hart, Beitrag zur Myasthenie in Virchows Archiv **220**, H. 2. 1915. — Hauptmann, Über myotone Dystrophie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **63**, 206. 1918. — Fleischer, Über myotonische Dystrophie nach dem Referat der Münch. med. Wochenschr. 1918, Nr. 3, S. 1. — Lewandowsky, Die Myasthenie im Lewandowskyschen Handbuch. 1911. — Lundberg, Spielen die Glandulae parathyroideae in der menschlichen Pathologie eine Rolle? Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **27**, 217. — Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1913. — Scharpff, Über atrophische Myotonie. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. (Bonhoeffer), Nr. 39. 1916. — Steinert, Myopathologische Beiträge. Dtsch. Zeitschr. f. Neurol. **37**, 58. 1909. — Steinert, Über Myasthenie. Dtsch. Archiv f. klin. Med. **78**, 346. 1903. — Stern, Über Myasthenie. Neurol. Centralbl. 1914, Nr. 7, S. 409. — Westphal, Über familiäre Myoklonie und über Beziehungen zur Dystrophia adiposogenitalis. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **58**. 1918.

## Über innere Sekretion.

Biedl, Innere Sekretion. 1910. — Belten, Über Hypothyreoidie, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **57**, 119. 1917. — Chvostek, Basedow und Hyperthyreosen. — Curschmann, Hans, Das Myxödem im Curschmannschen Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1909. — Eppinger, Die Basedowsche Krankheit und das Myxödem im Handbuch der Neurologie von Lewandowsky, Bd. IV. 1913. — Falta, Innere Sekretion. 1913. — von Pfandler, Hypothyreoidismus in Feer, Lehrbuch der Kinderheilkunde.

Bonhoeffer, Hydrocephalus im Handbuch der Neurologie von Lewandowsky. 1911.