

VI.

Aus der medizinischen Klinik zu Leipzig.

Myopathologische Beiträge.

Von

Privatdozent Dr. Hans Steinert,

1. Assistenten der Klinik.

I. Über das klinische und anatomische Bild des Muskelschwunds der Myotoniker.

Mit einer Mitteilung zur Kenntnis der tabiformen Hinterstrangsdegenerationen.

(Mit 2 Abbildungen.)

Im Jahre 1904 hatte ich Gelegenheit, der Leipziger medizinischen Gesellschaft drei Fälle von Thomsenscher Krankheit vorzustellen, die mit progressiver Dystrophie der Muskulatur kompliziert waren.*) Die Verteilung der Dystrophie war eine recht eigenartige und in allen drei Fällen dieselbe. Meine Mitteilung ist bisher an einer allgemein zugänglichen Stelle noch nicht veröffentlicht worden**) und demgemäss auch fast ganz unbeachtet geblieben.***) Noch immer geht die allgemeine Meinung selbst derjenigen Autoren, die sich speziell mit dieser Frage beschäftigt haben, dahin, dass die Dystrophien der Myotoniker keiner durchgehenden Regel folgten, sondern eine in verschiedenen Fällen ganz verschiedene Verteilung zeigten und auch verschieden zu deuten seien. In manchen Fällen sind myopathische, in anderen spinale Atrophien angenommen worden. Nur hie und da wird ganz beiläufig erwähnt, dass bestimmte Muskelgebiete verhältnismässig häufig befallen werden. Hoffmann u. Hans Curschmann nennen die Gesichts- und Kaumuskeln, Rindfleisch ausserdem noch die Muskeln des Halses. Von einem regelmässigen wiederkehrenden Typus ist aber auch bei diesen Forschern durchaus nicht die Rede.

Ich möchte nun im Folgenden an der Hand meiner damals beschriebenen Fälle, meiner unterdessen erweiterten klinischen Erfahrung und unter kritischer Berücksichtigung der Literatur zeigen, dass bei

*) Fälle 1—3 der vorliegenden Arbeit.

**) Sie ist nur in der Buchausgabe der Gesellschaftsberichte enthalten.

***) Nur Zanietowsky hat sie, soviel ich sehe, einer näheren Besprechung gewürdigt. Zeitschrift für Elektrotherapie. 6. Jahrg. S. 424 ff.

der überwiegenden Mehrzahl der Fälle von Muskelatrophie bei Myotonikern ein ganz bestimmter, durch charakteristische Symptomgruppierung und Verlaufsweise ausgezeichneter Typus myopathischer Dystrophie vorliegt, so regelmässig wiederkehrend, wie nur bei irgend einer anderen Form von progressiver Dystrophie, und so eigenartig, dass man angesichts dieses Bildes die Thomsensche Krankheit mit grösster Bestimmtheit vermuten darf, auch wo die Klagen des Patienten zunächst nicht darauf hindeuten.

In einem der im Jahre 1904 demonstrierten Fälle haben wir unterdessen die Autopsie vornehmen können. Bisher liegt überhaupt nur ein einziger Sektionsbefund eines Myotoniekranken vor.*) Ein Obduktionsbefund von dystrophischer Myotonie ist überhaupt noch nicht veröffentlicht worden. Somit mussten wir auch aus diesem Grunde auf das Thema der Myotonia atrophica zurückkommen.

Ich gebe zunächst das klinische Bild der 6 von mir selbst beobachteten Fälle. Mit Ausnahme des letzten, ganz neuen, sind sie zwar sämtlich auch anderen Ärzten schon bekannt geworden und haben an dieser oder jener Stelle der Literatur, meist in Sitzungsberichten, Erwähnung gefunden. Einer der Kranken (Nr. 1) gehört sogar zu den bekanntesten unter den Leuten, die gegenwärtig als interessante Fälle die deutschen Kliniken bereisen. Eine genauere Beschreibung liegt aber nur von einem der Patienten (Nr. 3) vor, und auch sie gibt nicht das vollentwickelte Krankheitsbild wieder. Es ist also nicht überflüssig, auch von diesen Fällen die Krankengeschichten, wenn auch nicht in aller Breite, so doch in ihrem wesentlichen Inhalt mit möglichster Vollständigkeit mitzuteilen.

Fall I. G. R., Bäcker**).

Befund vom Februar 1904.

Anamnese. In der Familie des damals 31jährigen Patienten scheinen Fälle von Thomsenscher Krankheit bisher nicht vorgekommen zu sein.

*) Dejerine u. Sottas, *Revue de méd.* 1895. — In dem Bericht von Cadbury u. Leopold über die pathologisch-anatomische Literatur Nordamerikas von 1902—1906 (*Lubarsch-Ostertags Ergebnisse d. allg. Path.* 12. Jahrg. 1908. S. 382) findet sich die Angabe, dass neuerdings ein zweiter Obduktionsbefund von Myotonie veröffentlicht worden sei. Die Angabe beruht auf einem Irrtum. In der fraglichen Arbeit von Spiller (*Univers. Pa. med. Bull.* XVII. 1904/5, p. 342) handelt es sich um Myatonia congenita, nicht um Thomsensche Krankheit.

***) Vgl. Strümpell, *Münch. med. Wochenschr.* 1903. Nr. 27. — Steinert, *l. c.* 1904. — T. Cohn, *Neurol. Zentralbl.* 1904. S. 1118. — Berg, *Dissert. Bonn* 1904. — Nonne, *Neurol. Zentralbl.* 1905. S. 142. — Siemerling, *Münch. med. Wochenschr.* 1905. S. 1072. — Rindfleisch, *Deutsche med. Wochenschr.* 1905. S. 1414. — Hoffmann u. Hoche, *Arch. f. Psych.* 42. Bd. S. 259 u. *Neurolog. Zentralbl.* 1906. S. 576. — Hoche, *Münch. med. Wochenschr.* 1906.

Der Kranke selbst war in jüngeren Jahren völlig gesund und hat 1895/6 ohne irgend welche Störungen im Gebrauch seiner Gliedmassen als Artillerist gedient. Der Herr Regimentsarzt hat die Gefälligkeit gehabt, uns diese Angabe des Kranken zu bestätigen. Aus dem amtlichen Bericht geht weiter hervor, dass R. in der Militärzeit einen schweren Gelenkrheumatismus überstanden hat und wegen Lungenspitzenkatarrhs und „hochgradiger Blutarmut“ als dienstunbrauchbar entlassen worden ist.

Im Jahre 1899, etwa ein Jahr nach einem zweiten Gelenkrheumatismus, bemerkte R. die ersten Erscheinungen seines jetzigen Leidens, ein Gefühl der Taubheit in den Fingerspitzen und eine anfangs ganz leichte „Steifigkeit“ myotonischen Charakters in den Fingern. Die letztere Beschwerde nahm allmählich zu und breitete sich nach und nach über fast die gesamte Körpermuskulatur aus.

Annähernd gleichzeitig mit der Bewegungsbehinderung entwickelte sich ein Muskelschwund in den jeweils befallenen Gebieten.

Nach den Armen wurden vor $1\frac{1}{2}$ —2 Jahren Gesicht und Zunge befallen. Es bildete sich eine Sprachstörung und eine habituelle Luxation des Unterkiefers aus. Die Muskeln des Halses und der Beine sollen erst im letzten Jahre ergriffen worden sein.

Der Kranke will wissen, dass ein Arzt schon 1902 bei ihm das Fehlen der Patellarsehnenreflexe konstatiert habe.

Status: Grosser, blasser, stark abgemagerter Mann.

Die Behaarung des Kopfes, besonders des Scheitels, sehr spärlich.

Wir besprechen zuerst als Hauptbefunde die Symptome der uns hier speziell beschäftigenden Affektion, die sich in folgende Gruppen teilen lassen.

a) Die dystrophischen Erscheinungen.

Facies myopathica. Leichter Lagophthalmus, wulstige Lippen. Mimik fast völlig erloschen.

Masseteren und Temporales ganz mager und schwach. Offenbar dadurch bedingte habituelle Luxatio mandibulae.

Parese des Gaumensegels.

Eigentümliche Sprachstörung, die zweifellos der Ausdruck eines dystrophischen Prozesses der beteiligten Muskulatur ist. Der Kranke spricht:

1. offen nasal (Gaumenparese).

2. leicht heiser. Die Laryngoskopie zeigt neben einer Internusparese ein seitliches Verschwinden der Stimmlippen in der Ruhelage, was wohl durch eine hochgradige Atonie der Adduktoren sich erklärt. *)

S. 1833. — Mannel, Diss. Kiel 1907. — Bingel, Münch. med. Wochenschr. 1908. S. 1717. — Schönborn-Krieger, Klin. Atlas der Nervenkrankheiten. Heidelberg 1908. Tafel 24. — Chvostek, Zentralbl. f. innere Med. 1909. S. 394. — Knoblauch, Krankheiten des Zentralnervensystems. Berlin 1909. S. 128/9. — Bingel nennt noch einige andere Autoren, die sich über den Fall geäußert haben sollen.

*) Herr Prof. Preysing, damals Assistent der Leipziger Ohrenklinik, dem ich den Fall vorstellte, bestätigte diese Auffassung. Auch Siemerling (l. c.) hat später, gestützt auf eine Untersuchung durch Prof. Friedrich, die Meinung ausgesprochen, dass eine Dystrophie der Adduktoren vorläge. (Vgl. den anatomischen Befund unseres Falles 2.)

3. Der Patient schleudert die Worte heraus. Wenn er auf besondere Aufforderung hin leise und langsam spricht, ist seine Sprache deutlich und verständlich, die Lautbildung ohne Tadel. Doch strengt ihn das sichtlich an, und er verfällt bald wieder in das schwer verständliche Poltern und Schleudern.

Man wird annehmen dürfen, dass der Kranke hauptsächlich deshalb mit so kräftigen Expirationsstößen spricht, weil er sich dadurch die Anstrengung eines exakten Glottisschlusses erspart. Weil eine normale Sprache gerade die erheblicher geschädigten Teile stärker in Anspruch nehmen würde, ist er auf eine an sich zwar auch angestrengte und mühsame, aber ihm augenscheinlich immer noch bequemere Art zu sprechen verfallen, bei der wenig oder nicht geschwächte Muskeln, die expiratorischen Hilfsmuskeln, eine starke Unterstützung leisten können. Diese Sprechweise ist bis zu einem gewissen Grad mit der Art, wie er seine Glieder bewegt, in Analogie zu bringen. Auch dabei erspart er durch das schleudernde Verfahren paretischen Muskeln einen Teil ihrer Arbeitsleistung.

4. Der Kranke spricht gequetscht, mit starker Verengung des Isthmus faucium und Hebung des Kehlkopfs. Diese Anomalie wird auch bei Gesunden als Begleiterscheinung abnormer, forcierter Sprechweisen nicht selten beobachtet. Zum Teil hängt sie bei unserem Kranken aber wohl auch mit dem durch die stärkere Atrophie einzelner Muskeln gestörten Kraftgleichgewicht der beim Sprechakt beteiligten Muskulatur zusammen. Wir glaubten wenigstens, uns auch bei der elektrischen Untersuchung überzeugen zu können, dass die Heber des Kehlkopfs besser erregbar waren als die den Kehlkopf gegen das Sternum fixierenden Muskeln.

Wenn Patient leise und langsam spricht, kann er das Quetschen ziemlich gut vermeiden.

In ihrem Gesamtbild hat die Sprachstörung etwas höchst Eigenartiges. Die Klangfarbe der Sprache ist eigentümlich blechern, ihre Tonlage liegt über der mittleren.

Hals. Die Sternocleidomastoidei sind nur als dünne, funktionslose Stränge zu fühlen. Nur durch die elektrische Untersuchung kann man nachweisen, dass noch Reste kontraktiver Substanz in ihnen erhalten sind. Wenn der Kranke seinen Kopf in den Nacken zurückgelegt hat, kann er ihn nicht ohne Hilfe der Hand wieder aufheben.

Schultergürtel und Arme. Die Schultern sind etwas nach vorn gesunken, die Scapularspitzen stehen vom Thorax ein wenig ab. Die Cucullares sind sehr stark atrophisch, rechts ist sogar nur durch die elektrische Untersuchung noch das vorderste clavikuläre Bündel als kontraktile nachzuweisen. Wenn der Kranke die rechte Schulter hebt, verwendet er unter anderem die oberste costale Portion des Pectoralis maior als Hilfskraft. Die beiden Latissimi dorsi sind fast vollständig geschwunden und gelähmt. Die übrige Muskulatur des Schultergürtels ist verhältnismässig viel weniger geschädigt, aber doch auch durchweg dürftig und wenig kräftig. Nur die Rhomboidei fallen durch eine recht gute Entwicklung und Leistung auf. An den Deltoidei ist der proximale Abschnitt allem Anschein nach viel stärker atrophisch als der distale Teil.

Die Vorderarme sind stark atrophisch, die Brachioradiales fast völlig geschwunden. Die Oberarmmuskeln sind weniger stark reduziert, ebenso die kleinen Handmuskeln, die in ihrem Volumen etwa der allgemeinen Magerkeit entsprechen dürften.

An den Erectores trunci, den Bauchmuskeln war nichts Krankhaftes zu bemerken.

Die Muskulatur der Beine ist gleichmässig mager, ihre grobe Kraft durchweg gering. Beim Gehen leichtes Beckenschaukeln.

b) Myotonische Erscheinungen bei willkürlichen Bewegungen sind in folgenden Muskeln nachweisbar.

Zunächst im Levator palpebrae. Da die Heber der Augäpfel das myotonische Phänomen nicht zeigen, so bleiben, wenn der Kranke nach vorangegangener Hebung der Blickenebene die Augen wieder senkt, nur die Lider zurück, so dass das Bild des Gräfeschen Symptoms entsteht (sog. „Pseudo-Gräfe“).

Ferner zeigen die Gesichtsmuskeln, Kaumuskeln, die Zunge, die Extensoren des Kopfs, die Muskeln der oberen Extremitäten die myotonische Behinderung in der gewöhnlichen Weise. Nach längerem Schweigen ist eine myotonische Sprachstörung vorhanden. Für die Orbiculares oculorum wäre die kleine Besonderheit hervorzuheben, dass der Lidschluss auch nach vielfachen Wiederholungen myotonisch behindert bleibt. Auch bei Bewegungen des rechten Knies, beider Füße und der Zehen tritt die typische Steifigkeit zutage.*)

c) Myasthenische Erscheinungen. Der Kranke klagt, dass seine Kaumuskeln nach Ablauf des Stadiums der Steifigkeit sehr rasch ermüdeten. Objektiv ist das nicht recht deutlich zu beobachten. Sehr auffallend ist dagegen das rasche Nachlassen der Fähigkeit, zu schlucken. Nachdem einige Bissen völlig glatt geschluckt worden sind, bleiben die nächsten im Schlund stecken und können nur unter grossen Schwierigkeiten und durch Nachspülen mit Flüssigkeit weiter befördert werden. Dann muss der Kranke eine Pause machen, während deren sich der Schluckapparat rasch erholt. Durch diese Störungen erstreckt sich die Nahrungsaufnahme des Kranken über „den ganzen Tag“. Endlich tritt beim Gehen eine Ermüdbarkeit der Muskulatur hervor, die durchaus den Charakter des Myasthenischen trägt. Nach Ablauf der myotonischen Hemmung geht der Kranke eine Zeit lang ganz gut, mit geringem Beckenschaukeln, wie es beständig vorhanden ist; dann nimmt aber bald das Beckenschaukeln zu, die Kniee werden abnorm durchgedrückt, die Füße fangen an zu „tapsen, als wenn zwei Personen gingen“; wenn die Hacke aufgesetzt ist, klappt die Sohle unmittelbar nach.

Nach diesen hauptsächlichsten Symptomkomplexen sind noch einige sonstige Befunde nachzutragen.

Innere Organe. Kleine Struma.

Atmungs- und Kreislauforgane ohne Besonderheiten. Die Blutdruckschwankungen im künstlichen Nauheimer Bad verliefen in der normalen Kurve.**)

Die Untersuchung der Bauchorgane ergab einen kleinen Milztumor. Die Dämpfung war vergrössert, der untere Milzpol palpabel.

*) Hoche hat später (l. c.) noch Myotonie des Sphincter iridis bei unserem Kranken festgestellt. Als wir 1904 den Kranken beobachteten, bestand keine myotonische Pupillenreaktion.

***) Diese Untersuchung wurde vorgenommen, weil ich früher bei einem Myastheniker eine eigenartige abnorme Kurve gefunden habe. Archiv f. klin. Med. Bd. 78.

Die Harnausscheidung war quantitativ und qualitativ normal, normale Tag- und Nachtmengen, kein Eiweiss, kein Zucker, normaler Gehalt an Harnsäure und Kreatinin.

Normaler Blutbefund.

Aus dem Nervenstatus ist noch hervorzuheben:

Insuffizienz der Konvergenz.

Areflexie der oberen Extremitäten, Fehlen der Patellar-, Achillessehnen- und Kremasterreflexe.

Sensibilität: Starke Hypästhesie der Haut an den Fingern und Zehen und an zwei symmetrischen, etwa in der Form von Beinschienen über beiden Schienbeinen gelegenen Streifen. Herabsetzung der Gelenkempfindung an den oberen und unteren Extremitäten (andere Qualitäten der tiefen Sensibilität wurden nicht geprüft). Allgemeine Analgesie für den faradischen Strom.

Bewegungen der Extremitäten werden im Bett bei Augenschluss ausgesprochen unsicher und ausfahrend, ataktisch, ausgeführt, dagegen ist kein Rombergsches Phänomen vorhanden und auch bei schwierigen Gehübungen keine Ataxie wahrzunehmen.

Endlich sei noch erwähnt, dass der Kranke eine beginnende Kontraktur der Palmaraponeurose der linken Hand aufwies.

Mechanische Erregbarkeit: Unerregbar ist der N. facialis und fast sein gesamtes Muskelgebiet.

Hochgradige Herabsetzung, teilweise bis zur Unerregbarkeit, zeigen die Muskeln des Nackens, Rückens und die meisten der unteren Extremitäten.

Zuckung mit Nachdauer geben die Zunge, die Depressoren der Mundwinkel, die Muskeln der oberen Extremitäten, der Unterschenkel und Füße. Gelegentlich wird ein feinfascikuläres Nachwogen (Bechterew) nach der mechanischen Reizung beobachtet.

Elektrische Erregbarkeit: Nirgends EaR.

Faradische Untersuchung. Nerven: Quantitativ nirgends gröbere Anomalien. Die myotonische Nachdauer der Kontraktion fehlt nur bei Reizung der Radialnerven. In den unteren Extremitäten tritt sie nur bei starken Strömen ein.

Muskeln: Die stärker atrophischen zeigen eine Herabsetzung ihrer Erregbarkeit. Nachdauer meist erst bei stärkeren Strömen, an den unteren Extremitäten fehlt sie.

MyaR (nur bei direkter faradischer Reizung) in den Daumen- und Kleinfingerballen, den Bicipites brachiorum, dem rechten Pronator teres. Andeutungen noch in anderen Muskeln.

Galvanische Untersuchung. Nerven: Quantitativ annähernd normale Verhältnisse. Nachdauer fehlt an den Nn. VII, radiales (selbst bei 25 M.-A.) und im Bereich der unteren Extremitäten. An den übrigen Nervenstämmen (Hypoglossi, Mediani, Ulnares) ist sie bei stärkeren Strömen nachweisbar.

Muskeln: Die Erregbarkeit der stärker atrophischen ist herabgesetzt.

Myotonische Nachdauer geben bei stärkeren Strömen sämtliche Muskeln der oberen Extremitäten, viele aber erst bei etwas längerer, nicht bei sehr kurzer Reizdauer. Die Kontraktionen der myotonisch reagierenden Muskeln steigen langsam an. In den Extensoren am Unterarm ist die myotonische Nachdauer am wenigsten deutlich ausgesprochen. Dagegen ist

auch in den Zungenmuskeln und im Depressor anguli oris MyoR nachweisbar.

Die Muskeln der unteren Extremitäten sind frei von erheblichen Anomalien.

Ferner finden wir in vielen Muskeln der oberen Körperhälfte die merkwürdige Erscheinung, dass die schwächsten überhaupt nachweisbar wirksamen Ströme schon tetanische Kontraktionen hervorrufen, und zwar gilt das besonders für die Anodenschliessungsreizung. Wir finden bei den minimalen wirksamen Stromstärken ASTe neben KSZ oder auch ASTe und KSTe, und zwar $ASTe > KSTe$.

Im Februar 1907 wurde R. wieder in der Klinik beobachtet.

Die Dystrophie der Muskeln der unteren Extremitäten ist deutlicher geworden. Das Beckenschaukeln tritt mehr hervor, und es hat sich eine doppelseitige Parese der Dorsalflexoren der Füße entwickelt. Rechts Steppergang. Vielleicht sind auch die Erectores trunci nicht mehr intakt.

Die myasthenischen Erscheinungen waren zu dieser Zeit nicht nachweisbar.

Die Sensibilitätsstörungen und die eigentümlichen, den Charakter des Ataktischen tragenden Bewegungsstörungen der Glieder bei Bewegungen im Bett sind verschwunden. Wir wollen gleich hier betonen, dass es uns zweifellos erscheint, dass beides, Sensibilitäts- und Bewegungsstörungen, hysterischer Natur gewesen ist. Die Ataxie, die nur im Bett zu beobachten war, zeigte denselben eigentümlichen Widerspruch, der die hysterische Dysbasie charakterisiert. Bei dieser kann der Kranke schlecht gehen, im Bett sind die Bewegungen seiner Beine normal. Hier sahen wir das Umgekehrte: Im Bett eigenartige ataktische Symptome, die beim Gehen völlig verschwanden.

Fall 2. K. S., Handelsmann.*)

Befund von 1904. 44jähriger Patient.

Die myotonischen Erscheinungen bestehen seit der Kinderzeit. Vater und Bruder sollen an Myotonie gelitten haben.

Seit Ende der 90er Jahre hat sich ein Muskelschwund entwickelt, anfangs vorwiegend im Gesicht, in den Sternocleidomastoidei, an den Händen. Mit der Zeit hat er die gesamte Körpermuskulatur ergriffen.

Status: Grosser, skelettartig magerer, blasser Mann mit völlig kahlem Scheitel.

Chronische Lungentuberkulose.

Myotonische Störung beim Öffnen und Schliessen des Mundes, bei seitlichen Bewegungen der Zunge, bei den meisten Bewegungen der Extremitäten. Früher war das Phänomen noch ausgebreiteter. Nach augenärztlichem Bericht ist es auch beim Accommodationsvorgang nachweisbar gewesen. Die Handöffnungsbewegung ist im Gegensatz zum Handschluss nicht von myotonischer Hemmung gefolgt.

Die Dystrophie. Fast ganz gleichmässig und symmetrisch über den ganzen Körper ausgebreitete enorme Abmagerung der Muskulatur. Noch stärker als die übrigen sind die kleinen Handmuskeln reduziert, insbesondere ist der rechte Daumenballen fast völlig geschwunden. Facies myopa-

*) Vgl. Köster, Leipziger med. Gesellschaft vom 10. VI. 02. Ref. Münch. med. Wochenschr. 1902. Steinert, l. c. 1904.

thica. In dem totenkopffartigen Gesicht treten die Lippen wulstig hervor. Leichte Ptose beiderseits. Die Atrophie der Kaumuskeln hat auch in diesem Falle zu einer habituellen Unterkieferluxation geführt. Die Sprache ist in genau derselben eigentümlichen Art verändert wie im Falle 1.

Hochgradige allgemeine Muskelschwäche. Der rechte Daumenballen völlig gelähmt.

Die Gangart nach Ablauf der myotonischen Störung zeigt deutlich die hochgradige Parese aller beteiligten Muskeln.

Von weiteren Befunden verdient Erwähnung das Fehlen der Patellar- und Achillessehnenreflexe bei erhaltenen Biceps- und Tricepsreflexen. Gefühlsvertaubung nur in der Haut der Zehen.

Elektrisches Verhalten. Nirgends EaR.

Die Erregbarkeit der atrophischen Muskeln ist herabgesetzt.

MyoR bei direkter galvanischer und faradischer Reizung mit stärkeren Strömen und bei etwas längerer Dauer der Reizung in einer Reihe von Muskeln der oberen Extremitäten. In den Streckern am Unterarm fehlt die Erscheinung.

Hier und da finden wir myotonisches Verhalten auch bei der mechanischen Reizung der Muskulatur.

Der Sektionsbericht dieses Falles folgt später.

Fall 3. J. J., Schuhmacher.*)

Befund von 1904. Der 30 Jahre alte Patient entstammt angeblich einer Thomsenfamilie. In der Lehrzeit traten die Erscheinungen der Myotonie zuerst deutlicher hervor. In den letzten Jahren sind sein Gesicht und seine Vorderarme abgemagert.

Status: Kräftig gebauter Mann.

Missbildung des rechten Ohres (*Coloboma lobuli*).

Innere Organe ohne Besonderheiten.

Die Muskulatur im ganzen von mehr als normalem Volumen. Abgemagert sind dagegen die Vorderarme. Auch die *Tricipites brachiorum* sind mager. An den kleinen Handmuskeln ist mehr ihre verhältnismässig schlaffe Konsistenz als eine eigentliche Abmagerung auffällig.

Facies myopathica. Die Kaumuskeln dagegen voluminös.

Auffallend mager sind endlich noch die *Sternocleidomastoidei*.

Die Muskelkraft ist fast durchweg geringer, als dem Muskelvolumen entspricht. Besonders schwach sind die Muskeln der Arme, mit Ausnahme der Heber der Schultern, und vor allem die mageren Muskeln der Vorderarme und hier wieder in erster Linie die Strecker. Die Finger können nur unvollkommen extendiert werden.

Alle Bewegungen haben, nach Ablauf der anfänglichen myotonischen Hemmung, für gewöhnlich etwas Schlaffes, Schleuderndes.

Die myotonische Bewegungsstörung ist fast über die gesamte Muskulatur verbreitet. „Pseudo-Gräfesches“ Phänomen wie bei R. Frei

*) Die Literatur, die über diesen Fall existiert, siehe bei Jensen, Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 77. — Siehe ferner Schultze, Deutsche med. Wochenschrift. 1897. Ver.-Beil. S. 184. — Schiefferdecker-Schultze, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. 25. Bd. — Steinert, l. c., 1904. — Berg, Muskelatrophie bei Thomsenscher Krankheit. Diss. Bonn 1904.

sind alle Muskeln der Augäpfel und das Gebiet des Stirnfacialis. Auch das Schlucken, Sprechen und Atmen ist ungestört.

Mechanische Erregbarkeit. Fast sämtliche Muskeln geben auf Beklopfen nachdauernde Kontraktionen. Nur im Stirngebiet, in den Kaumuskeln und in den Erectores trunci fehlt diese mechanische MyoR.

Die mechanische Erregbarkeit beider Nervi faciales ist gesteigert.

Elektrische Erregbarkeit. Nirgends EaR.

Faradische Untersuchung. Nerven: Quantitativ in den Radiales vielleicht leichte Herabsetzung, sonst normal. Langsamer Tetanusanstieg. Bei starken Strömen überall, ausser im Stirnast des Facialis, Nachdauer.

Muskeln: Überall — in den unteren Extremitäten erst bei stärkeren Strömen — Nachdauer. MyaR im linken Daumenballen.

Galvanische Untersuchung. Nerven: Quantitativ normale Verhältnisse. Überall myotonische Nachdauer, ausser bei Reizung des Facialisstirnastes und des Radialis.

Muskeln: Auch hier keine erheblichen quantitativen Anomalien. Bei stärkeren Strömen überall Nachdauer. In der Radialisgruppe der Unterarme sind jedoch extreme Stromstärken nötig, um sie hervorzurufen.

In einigen Muskeln der Streckergruppe an beiden Unterarmen findet sich bei normaler quantitativer direkter und indirekter Erregbarkeit für beide Ströme eine exquisit wurmförmige KSZ und ASZ bei direkter galvanischer Reizung, dagegen ist die AOZ völlig prompt. Nach einer Anzahl von Reizungen kommen auch auf Schliessungsreize völlig prompte Zuckungen. Die betr. Muskeln geben keine MyaR, wohl aber bei stärkeren faradischen und sehr starken galvanischen Strömen die gewöhnliche Form der myotonischen Reaktion.

Auch bei diesen Kranken begegnen wir der eigenartigen, auch im Falle 1 beobachteten Erscheinung, dass nämlich in einer Anzahl von Muskeln der oberen Extremitäten der minimale Reizeffekt schon den Charakter des Tetanus trägt. Es gilt dies wiederum hauptsächlich für die AS-Reizung, so dass wir bei den schwächsten wirksamen Strömen ASTe neben KSZ, gelegentlich aber auch ASTe und KSTe finden, wobei der ASTe bei einem noch etwas schwächeren Strome als der KSTe eintritt. Dieser minimale Tetanus überdauert hier und da auch schon die Reizungsfrist etwas, so dass also schon bei der minimalen, überhaupt wirksamen Reizgrösse MyoR besteht.

Aus dem Nervenstatus wäre sonst nur noch hervorzuheben, dass die Patellarsehnenreflexe etwas schwach waren, was die Folge einer 1899 bei dem Kranken vorgenommenen blutigen Dehnung beider Crurales sein kann.

Als nicht uninteressante Nebenbefunde bleiben uns noch einige Anomalien im Bereich des Gelenkapparats zu erwähnen übrig. Zunächst eine pathologische Stellung der Humerusköpfe, die nach vorn verlagert erscheinen. In den beiden Schultergelenken Krepitation und eine erhebliche Einschränkung der Beweglichkeit. Ferner ist die volle Extension der Ellenbogen mechanisch etwas behindert. Endlich besteht eine leichte Subluxation des Carpalgelenks des rechten Daumens, durch die er habituell in leichter Opposition steht.

Es gelang uns auch mittels des Röntgenverfahrens und mit spezialistischem chirurgischen Beirat nicht, diese Anomalien befriedigend zu erklären.

An der Beugeseite des linken Vorderarms eine jedenfalls als Sehnen-scheidenschwellung zu deutende längliche wulstförmige Prominenz.

Ausgesprochener Dermatographismus. Bei mässig tiefen Nadelstichen fliesst kein Blut, um die Stichöffnung herum bildet sich ein linsengrosser weisser Fleck, genauer gesagt, ein ganz flacher Wall, der sich erst nach einiger Zeit rötet. Diese wohl auch sonst bei starkem Dermatographismus sich findende Erscheinung ist von Kron*) einmal bei Myotonie gesehen und speziell beschrieben worden.

Fall 4. M. H., 36 Jahre alt, Buchdrucker, Bruder des folgenden Falles.***) Weitere Myotoniefälle sind in der Familie nicht mit Sicherheit nachweisbar.

Als Kind war Pat. „der dickste in der Schule und sehr kräftig“. Seit der Lehrzeit ist er allgemein abgemagert. Seit etwa 6 Jahren bemerkt er eine Schwäche und Abmagerung der rechten Hand und etwa ebensolange das myotonische Verhalten derselben. Viel später seien dieselben Erscheinungen auch in der linken aufgetreten. In den letzten Jahren ist dem Kranken eine Veränderung seiner Sprache und eine mehrere Winter hinter einander sich zeigende Neigung zum „Erfrieren“ der Hände aufgefallen. Die Angaben sind anscheinend nicht recht zuverlässig.

Status: Grosser, sehr magerer Mann. Die Behaarung von der Stirn zurückgewichen, Scheitel fast kahl. Seborrhoea sicca der Kopfhaut.

Wir stellen zunächst wieder die Hauptbefunde zusammen:

1. Die Erscheinungen der Dystrophie. Typische Facies myopathica. Die Kaumuskeln dürftig und schwach. Wir fügen gleich hinzu, dass die Kiefergelenke beim Öffnen des Mundes schmerzen. Ferner sind die Halsmuskeln und in besonders hohem Grade die Sternocleidomastoidei abgemagert und paretisch. Die Daumenballen fast völlig geschwunden und gelähmt. In geringerem Grade dystrophisch sind die Interossei der Hände. Die Fingerstrecker sind ausgesprochen paretisch.

Die Sprache ist leise, etwas verwaschen, in übermittlerer Tonlage.

2. Myotonische Erscheinungen. Von den willkürlichen Bewegungen ruft nur der Handschluss ein deutliches myotonisches Phänomen hervor, und zwar tritt es schon bei sanften, jede Kraftanstrengung vermeidenden Bewegungen ein und verschwindet auch nach häufiger Wiederholung nicht.

Contralaterale Mitbewegungen beim aktiven Handschluss sind nachweisbar. Ich erwähne sie, weil Pässler, als er den Kranken beobachtete, sie vermisst hat und das ausdrücklich hervorhebt.

Mechanische Erregbarkeit. Sehr ausgesprochenes myotonisches Verhalten der Zunge, Andeutungen in einzelnen Muskeln der Arme, vielleicht auch des Gesichts.

Rechts Chvosteks Facialisphänomen.

Elektrische Erregbarkeit. Die elektrische Erregbarkeit der Daumenballen ist erloschen, sonst nirgends sehr erhebliche quantitative

*) Berliner klin. Wochenschr. 1898.

**) Beide Brüder demonstriert von Pässler auf der XII. Versammlung mitteldeutscher Neurologen und Psychiater zu Dresden. Ref. Neurolog. Zentralblatt. 1906. S. 1064.

Anomalien. Nirgends EaR. MyoR nur von den Nervi mediani aus und nur mit starken faradischen Strömen.

In einzelnen Muskeln an den oberen Extremitäten fanden wir bei direkter galvanischer Reizung ausgesprochene Zuckungsträgheit, die aber nach einigen wiederholten Reizungen verschwand, um völlig prompten Kontraktionen Platz zu machen. Wie wir sehen werden, handelt es sich dabei wohl um eine eigenartige Form myotonischer Reaktion. Nachdauer der Kontraktion, MyoR im gewöhnlichen Sinne konnte, wie schon ausgedrückt, bei direkter Reizung nirgends beobachtet werden.

Hier und da (Interossei, Flexor carpi rad. dext.) trat schon beim minimalen wirksamen Reiz eine tetanische Kontraktion ein, an Stelle der zu erwartenden KSZ schon ein KSTe, sei es, dass die anfangs zuckungsförmig verlaufende Kontraktion in ihrem absteigenden Schenkel in einen niedrigen Tetanus überging, sei es, dass der Muskel auf der Höhe seiner Kontraktion bis zur Stromöffnung verharrete.

Von den sonstigen Befunden nennen wir zunächst die an den inneren Organen.

Kleine parenchymatöse Struma.

Chronische Lungentuberkulose.

Mitralinsuffizienz.

Starke peripherische Arteriosklerose.

Atrophie der Testes. Varicocele links. Libido und Potenz, die früher normal waren, vollkommen erloschen.

Im Blute zahlreiche basophil gekörnte Erythrocyten. (Der Kranke hat früher an Bleikoliken gelitten.)

Vom Nervenstatus ist nur noch zu erwähnen, dass an beiden Oberschenkeln die typischen Zeichen der Meralgia paraesthetica — angeblich seit Jahren — bestehen.

Wenn der Kranke sich bückt, tritt in der Glutäalmuskulatur ein fasciculäres Wogen auf.

An den Händen ist das häufige, von einem Gefühl des Absterbens begleitete leichenhafte Erblässen der Finger auffällig.

Fall 5. R. H., 34 jähr. Steinschleifer, Bruder des vorigen.

Vor ca. 10 Jahren bemerkte Pat. eine Schwäche seiner Arme, die allmählich zunahm, so dass er 1 Jahr nach dem Auftreten der ersten Symptome seine Berufsarbeit einstellen musste.

Um diese Zeit kamen nun auch noch neue Störungen im Gebrauch der Hände hinzu, die nach der ganz charakteristischen Schilderung des Patienten sofort als myotonisch angesprochen werden müssen. Zur gleichen Zeit wie in den Händen merkte der Kranke auch beim Gehen und beim Kauen gleichartige Steifigkeitsbeschwerden.

Bald nachher soll die Abmagerung seiner Hände und Arme begonnen haben.

Er klagt endlich noch über häufiges und leichtes Erfrieren (Rot-, Wund- und Taubwerden) seiner Finger und Zehen in winterlicher Kälte. Status: Kleiner, sehr magerer Mann, dürrtige Kopfbehaarung wie beim Bruder.

Erscheinungen der Dystrophie. Facies myopathica.

Doppelseitige, angeblich von jeher bestehende, vielleicht angeborene, höchstens in den letzten Jahren etwas verschlimmerte Ptose.

Atrophie und Parese der Kaumuskeln. Beim Öffnen des Mundes rückt das linke Capitulum mandibulae in pathologischem Grade weiter nach vorn als das rechte.

Atrophie und Parese der Sternocleidomastoidei.

Die gesamte Muskulatur der Arme ist stark und annähernd gleichmässig abgemagert und schwach. Der rechte Daumenballen ist fast völlig geschwunden und gelähmt.

Die myotonische Störung der willkürlichen Bewegungen ist nur beim Handschluss deutlich zu beobachten. Sie zeigt dieselben Besonderheiten, wie wir sie beim Bruder gesehen haben, dass sie auch beim vorsichtigen Schliessen der Faust auftritt und nach öfteren Wiederholungen nicht nachlässt.

Die mehr subjektiv empfundene als recht demonstrable myotonische Steifigkeit in den Beinen tritt dagegen nur bei anstrengenden Bewegungen, wie Treppensteigen, und erst beim 3. oder 4. Schritt ein, um nach einigen weiteren wieder zu verschwinden.

Mechanische Erregbarkeit. Mechanische MyoR nur in der Zunge. Beiderseits Chvosteks Facialisphänomen.

Elektrische Erregbarkeit. Die Erregbarkeit des rechten Daumenballens ist nahezu vollständig erloschen. Sonst finden sich keine sehr erheblichen quantitativen Anomalien.

Nirgends echte EaR.

MyoR in manchen Muskeln der Arme, vielleicht am deutlichsten in den Beugern am Unterarm, und zwar bei starker direkter und indirekter faradischer und direkter galvanischer Reizung. Auch beim Einschleichen des galvanischen Stroms tritt die nachdauernde Kontraktion ein, wie Pässler bemerkt, aber nach unseren Beobachtungen doch nur bei einer Geschwindigkeit der Stromstärkeänderung, die auch beim Gesunden Muskelkontraktionen auslöst. Wegen des etwas ungewöhnlichen Verhaltens des myotonischen Phänomens beim willkürlichen Handschluss heben wir hier besonders hervor, dass nach wiederholten elektrischen Reizungen die Nachdauer aufhörte.

Auch in diesem Falle wieder beobachteten wir mehrfach, dass als Effekt des minimalen wirksamen galvanischen Reizes keine Zuckung vom gewöhnlichen Verlaufe auftrat, die abschwellende Zuckung ging vielmehr in einen niedrigen Tetanus über. Bei stärkeren Strömen bekam man einen Tetanus gewöhnlicher Form, schliesslich auch Nachdauer.

Die Interossei der Hände gaben eine Pseudoentartungsreaktion. Bei labiler galvanischer Reizung der Muskeln erhielten wir eine exquisit wurmförmige Zuckung. Die nähere Untersuchung zeigte, dass es sich um einen träge ansteigenden und auch nur träge wieder abschwellenden KSTe und ASTe handelte, die beide zugleich beim minimalen Reizwert (1,8 M.-A.) eintraten. Die Trägheit blieb auch bei wiederholten Reizungen bestehen. Bei stärkeren faradischen und galvanischen Strömen trat Nachdauer auf.

Von sonstigen Befunden, zunächst an den inneren Organen, ist nur wenig nachzutragen. Die Brust- und Bauchhöhle ergeben normale Befunde.

Interessanterweise haben wir hier wieder eine Atrophie der Testes. Libido und Potenz sind erloschen. Links Varicocele.

Die weitere Untersuchung des Nervensystems ergab nichts Bemerkenswertes.

Der rechte Zeigefinger ist durch eine posttraumatische Narbenkontraktur ulnar abduziert und in der Streckung der ersten Phalanx etwas behindert. Auch in den übrigen Fingern der rechten Hand ist die Streckung der Metacarpophalangealgelenke leicht beeinträchtigt, vielleicht durch eine beginnende Dupuytren'sche Kontraktur.

Fall 6. R. B., 32jähriger Arbeiter.

Anamnese: Vater an Phthise, Mutter nach langjährigem Aufenthalt in der Irrenanstalt gestorben. Von den Geschwistern ist keins über 16 Jahre alt geworden. Über das Vorkommen von Myotonie in der Familie ist nichts bekannt.

Patient ist wegen Krampfadern militärfrei.

Angeblich seit einer 1902 erlittenen Brustquetschung besteht ein Lungenleiden.

Eine Schwäche seiner Hände und Arme fiel dem Kranken schon in der Schulzeit auf. Er konnte schlecht festhalten, nicht klettern.

In der Lehrzeit bemerkte er zuerst eine Erschwerung der Handöffnung nach dem Zufassen. Seit Jahren ist manchmal im Beginn des Sprechens die Zunge steif, so dass er kein Wort herausbringt. Im letzten Jahr ist eine ähnliche Steifigkeit auch im linken Bein vorgekommen, fast nur beim Treppensteigen, selten beim Gehen auf ebener Erde. Das rechte Bein war nie betroffen. Dass gerade das linke befallen ist, schiebt er auf eine Anzahl chirurgischer Krankheiten, die er vor Jahren gerade an diesem Bein durchgemacht habe (2 „Geschwüre“, 1 Abszess, eine Verletzung mit der Sense).

Seit einer im Jahre 1905 erlittenen Verletzung der linken Schulter (nach den mir gütigst zur Einsicht überlassenen Unfallsakten wahrscheinlich einer Luxatio humeri) hat sich nach der Angabe des Kranken eine wesentlich stärkere Störung in der Gebrauchsfähigkeit besonders der linken, aber auch der rechten Hand entwickelt. Hände und Vorderarme sind abgemagert, die linke Hand konnte bald nicht mehr vollständig geschlossen werden.

In den vorliegenden ärztlichen Berichten ist die Myotonie nicht erwähnt und lediglich von einer Erkrankung des linken Arms die Rede, die auf Verletzung peripherischer Nerven bezogen worden ist. Es soll EaR festgestellt worden sein. Pat. bezieht eine Unfallrente.

In den letzten Jahren — so lauten weiter die Angaben des Kranken — ist sein Gesicht mager, sind die Lippen dick geworden. Doch schon 1902 sei ihm gesagt worden, dass er mit offenen Augen schlafe.

Ebenfalls in den letzten Jahren hat die Potenz stark abgenommen. Libido fehlt jetzt völlig, Pollutionen kommen gar nicht mehr, Erektionen nur noch selten vor. Seine Hoden sind kleiner geworden.

In der letzten Zeit fallen ihm seine grossen Harnmengen auf. Es besteht aber keine Nykturie.

Im Winter 1902/3 hat er einmal die linke Hand erfroren. Seit dem Unfall von 1905 fällt ihm auf, dass die Hand, besonders in der Kälte, leicht dick und blau wird.

Befund: Abgemagerter Mann von unregelmässiger Schädelform und

Zahnbildung, Progenie, eigentümlicher Zungenform (an Stelle der Spitze eine Einkerbung.) Dürftige Scheitelbehaarung.

Dystrophische Erscheinungen. Facies myopathica.

Vom Platyisma ist beiderseits nichts nachzuweisen.

Die Zunge — abgesehen von ihrer Missform — gerunzelt, dünn, ausserordentlich schlaff.

Die Temporales sehr mager, vielleicht dystrophisch.

Die Sprache leicht nasal, aber wohl infolge der bestehenden adenoiden Vegetationen und Nasenmuschelschwellungen.

Hochgradige Atrophie und fast völlige Lähmung der Sternocleidomastoidei.

Hochgradige Abmagerung und entsprechende Parese beider Vorderarme, besonders der Streckmuskeln. Die Brachioradiales völlig oder fast völlig geschwunden.

Links sind auch die kleinen Handmuskeln atrophisch.

Auf die Unmöglichkeit, die linke Hand völlig zu schliessen, kommen wir noch zurück.

Myotonische Erscheinungen. Die typische myotonische Störung der intendierten Bewegungen ist in der Zunge und beim Schluss der Finger deutlich zu beobachten.

Mechanische Erregbarkeit. Mechanische MyoR in der Zunge, den Musculi bicipites brachiorum, den Beugemuskeln an den Vorderarmen, den kleinen Handmuskeln.

Beiderseits Chvosteksesches Phänomen.

Elektrisches Verhalten. Herabsetzung der Erregbarkeit der dystrophischen Muskeln. Nirgends EaR.

MyoR bei direkter faradischer Reizung in denselben Muskeln, die auch mechanische MyoR gaben, in den Beugern am Unterarm auch bei indirekter faradischer Reizung. Bei direkter galvanischer Reizung konnte MyoR in der Zunge und in den kleinen Handmuskeln nachgewiesen werden.

Innere Organe. Tub. pulmonum.

Herztöne sehr leise. Zeitweise Bradykardie.

Hoden stark atrophisch, von Sperlingeigrösse.

Polyurie, bis ca. 4000 ccm täglich. Spez. Gew. um 1008, kein Eiweiss, kein Zucker.

Vom Nervenstatus ist wenig nachzutragen. Es ist auffallend, dass von den Sehnen- und Periostreflexen der oberen Extremitäten (Radius, Triceps, Biceps) nur der rechte Tricepsreflex deutlich auslösbar ist, während die Reflexe an den unteren Extremitäten sich normal verhalten.

Der Kranke friert ausserordentlich leicht und beginnt dann stark zu zittern.

Grosse Neigung zu Crampis.

Als eigenartige Nebenbefunde sind merkwürdige Sehnenkontrakturen zu erwähnen. Die Strecksehnen am linken Vorderarm sind verkürzt, wodurch sich die Behinderung des Fingerschlusses erklärt. Auch die linke Bicepssehne ist leicht verkürzt und dadurch die Streckung des Ellenbogens um ein wenig eingeschränkt.

Die Endglieder beider Daumen stehen beständig in Hyperextension, ohne jedoch in dieser Stellung fixiert zu sein.

Wer die Krankengeschichten dieser 6 Fälle, auf die ich zunächst im einzelnen nicht weiter eingehen will, auch nur flüchtig durchsieht, wird überrascht sein, wie ausserordentlich diese Fälle sich ähneln, wie geradezu stereotyp gewisse Züge ganz eigener Art sich bei ihnen immer von neuem wiederholen. Wir kommen gleich darauf zurück.

Zunächst ist angesichts dieser Tatsache ein Blick auf die Literatur der mit Muskelschwund verbundenen Fälle von Myotonie unerlässlich. Es drängt sich da sofort die Notwendigkeit auf, wie es auch Hoffmann getan hat, aus dem ziemlich spärlichen Material die Fälle von vornherein auszuscheiden, in denen die Muskelatrophie zweifellos den Charakter einer mehr oder minder zufälligen Komplikation trägt. Es sind dies zunächst die schon von Hoffmann abgelehnten 5 Fälle, die er selbst*), die Dana, Déléage (2 Fälle) und Bettmann publiziert haben. In dem Falle Hoffmanns und in einem, wenn nicht beiden von Déléage, hat es sich wohl um neuritische Affektionen gehandelt, bei Dana um eine Muskelatrophie nach einem chirurgischen Eingriff und bei Bettmann vielleicht um einen angeborenen Defekt. Ebenfalls auszuscheiden sind die Fälle von Braun (Fall 6 seiner Arbeit, der eine Bleilähmung bei einem Myotoniker betrifft), Wertheim-Salomonson (anscheinend eine Komplikation mit cerebraler Kinderlähmung), Rindfleisch (Komplikation mit Syringomyelie), die ganz unklaren, nur kurz mitgeteilten Fälle von Bregman und v. Voss (Fall 5 in dessen Arbeit), der anscheinend nie veröffentlichte, nur einmal in einer Diskussionsbemerkung erwähnte, von seinem Autor als Syringomyelie gedeutete Fall von Frankl-Hochwart**).

Ferner muss der Fall von Pelz (Fall 1 seiner Arbeit) unberücksichtigt bleiben, da klinisch eine eigentliche Atrophie nicht festzustellen war und der mitgeteilte anatomische Befund einer solchen mir nicht beweisend zu sein scheint. Wenn wir allerdings hören, dass der Patient eine Parese besonders der linken Hand, einen maskenhaften Gesichtsausdruck und augenscheinlich auch eine Kaumuskelschwäche gehabt hat, so ergeben sich aus diesen und anderen Einzelheiten für den, der die nachfolgenden Ausführungen bereits übersieht, so enge Beziehungen zur Myotonia atrophica, dass ich persönlich nicht zweifle, dass der Fall in diese Gruppe gehört. Aber diese Auffassung lässt sich eben erst rückschauend gewinnen und sie bleibt eine, wenn auch recht sichere Vermutung.

Endlich übergehen wir auch solche Fälle, bei denen gar nicht mit Sicherheit von einer Atrophie, sondern nur davon die Rede ist, dass

*) Zeitschrift f. Nervenheilkunde. 9. Bd. S. 272 und Neurolog. Zentralbl. 1895. S. 618.

***) Wiener klin. Wochenschr. 1904. S. 722.

etwa die Vorderarme verhältnismässig mager gewesen seien, wenn schon da, wie später klar werden wird, sicher das erste Stadium einer myotonischen Dystrophie vorgelegen haben kann.

Ich möchte auf diese aus der folgenden Besprechung ausgeschlossenen Fälle nicht noch einmal zurückkommen und deshalb gleich hier beiläufig erwähnen, dass diese Gruppe doch mancherlei Beachtenswertes bietet. In 3 oder 4 Fällen sind neuritische Affektionen anzunehmen gewesen. Wir werden noch 2 Fälle kennen lernen (Lannois, Schönborn), in denen neben einer echten Myotonikerdystrophie vielleicht noch eine neuritische atrophische Parese als Komplikation bestand. Auch unser Fall 4 hat eine neuritische Erkrankung, die doppelseitige Meralgia paraesthetica. Jedenfalls wird man die Häufigkeit der peripherisch-neuritischen Komplikationen als auffallend bezeichnen dürfen.

In einem der Fälle wurde ein Muskeldefekt als angeboren aufgefasst. In dem Voss'schen Falle von myotonischer Dystrophie bestand ein sicher angeborenes Fehlen eines Teils der Bauchmuskulatur. Das wiederholte Vorkommen angeborener Missbildungen des Muskelapparats bei einer Krankheit, die ohnehin den dringenden Verdacht einer endogenen Anomalie der Muskelanlage erwecken muss, darf gewiss auf Beachtung Anspruch machen. Voss erinnert bei dieser Gelegenheit daran, dass Steche in der Zeitschrift für Nervenheilkunde (Bd. 28, S. 250) von einem Mädchen mit progressiver Dystrophie zu berichten weiss, dessen Mutter einen vielleicht kongenitalen partiellen Defekt eines Cucullaris aufwies. Leider ist die Deutung des Falles ganz fraglich. Jedenfalls würden solche Zusammenhänge, wenn sie öfter zu finden wären, auf die Pathogenese der familiären Myopathien ein interessantes Licht werfen können. In der Literatur ist ja von Beziehungen zwischen progressiver Muskeldystrophie und kongenitalen Muskeldefekten öfters die Rede.*) Einwandfreies Material habe ich aber nirgends gefunden.

Über Missbildungen überhaupt und sog. Stigmata degenerationis wird bei Thomsenscher Krankheit, soviel ich sehe, ohne die Literatur speziell daraufhin durcharbeiten zu können, nicht häufig berichtet. Wir wollen im Anschluss an den eben erwähnten Punkt doch gleich darauf hinweisen, dass im Bereich unseres Materials einige Mal Dinge, die hierher gehören, beobachtet worden sind. Gleich der eben erwähnte Fall Voss hatte neben seinem Bauchmuskeldefekt und Kryptorchismus noch eine Missbildung der Ohren. Unser eigener Fall 3 hatte ebenfalls ein missgebildetes Ohr, Fall 6 neben anderen Stigmata eine

*) Kalischer, Neurolog. Zentralbl. 1896. S. 685 u. 732. — Bing, Deutsches Archiv f. klin. Med. 83. Bd. S. 199.

Formanomalie der Zunge. Im Sinne eines primären Fehlers der Körperanlage könnte auch die Komplikation mit Syringomyelie gedeutet werden, von der, wie wir sahen, in 2 Fällen berichtet wird. In dem genauer beschriebenen Falle Rindfleischs wird man sich der Diagnose des Autors anschliessen müssen. Oppenheim erwähnt in seinem Lehrbuch, dass eine Komplikation der Thomsenschen Krankheit mit psychischen Störungen, Epilepsie, Migräne usw., nicht ungewöhnlich sei. Im Anschluss daran wäre an die Hysterie unseres Falles 1 zu erinnern. Auch der Fall von Lortat-Jacob et Thaon ist wahrscheinlich hysterisch gewesen.

Wir kehren nach dieser Abschweifung zu unserem Thema zurück. In der Literatur bleiben noch 26 Fälle übrig. Ich möchte sie sämtlich, zum Teil im Gegensatz zu den Autoren, als myotonische Dystrophie ansprechen. Es sind dies die 2 Fälle von Hoffmann, 2 von Fuchs, 3 von Pelizäus, 2 von Fürnrohr, je 1 Fall von Schönborn, Jolly, Cassirer, Kornhold (Obs. II), Jaquet, Bernhardt, Longard, Rossolimo, Frohmann, Hans Curschmann, Noguès et Sirol, Lannois (Fall 1), Schott, Gaupp, Lortat-Jacob et Thaon, Berg (Fall 3) und Voss. Ich möchte nicht diese Fälle alle im einzelnen hier durchnehmen, glaube vielmehr durch eine Gesamtübersicht dieser und meiner eigenen Beobachtungen der Wertung und Deutung auch des Einzelfalles am besten zu dienen.

Aus dem literarischen Material möchte ich zunächst 2 Fälle, die beiden von Hoffmann beschriebenen Geschwister, herausgreifen und neben meine Beobachtungen stellen, weil die Ähnlichkeit hier am grössten ist und am unmittelbarsten einleuchtet. In allen diesen 8 Fällen tritt die Prädilektion bestimmter Muskeln sehr deutlich hervor. Alle 8 haben eine Facies myopathica, wobei wir hinzufügen möchten, dass wenigstens 6 von ihnen — um von unserem in dieser Beziehung nicht sicheren Falle Nr. 6 abzusehen — auch eine starke dystrophische Parese der Kaumuskeln haben. Bei allen sind von den Halsmuskeln allein oder vorzugsweise die Sternocleidomastoidei befallen. Bei allen endlich bestehen dystrophische Prozesse an den oberen Extremitäten, und zwar sind überall gewisse distale Muskelgruppen, die Muskeln der Vorderarme oder die kleinen Handmuskeln, ganz ausgesprochen bevorzugt.

Neben und nach den Prädilektionsmuskeln können dann freilich auch andere Gruppen befallen werden und schliesslich kann jenes Bild hochgradiger allgemeiner Amyotrophie entstehen, wie wir es in Fall 2 vor uns hatten.

Mit der Entwicklung des Muskelschwunds gingen überall wie bei den allgemein bekannten Formen progressiver Dystrophie die entsprechenden Störungen in der Funktion der Muskeln parallel.

Der durch die Bevorzugung des Hand-Vorderarmgebiets, der Sternocleidomuskeln und des Gesichts ausgezeichnete Verteilungstyp ist in hohem Maße charakteristisch für die Muskelatrophien der Myotoniker. Unter anderen Bedingungen ist eine gleiche Verteilung kaum beschrieben worden. Nur in einem eigentümlichen Falle einer Myopathie, den Bäumler und Reinhold beschrieben haben, und der durch spontane Zungenkrämpfe und seltsame Schwankungen im Grade der funktionellen Störungen ausgezeichnet ist, finde ich ein analoges Bild. Als mir der Fall 6 dieser Arbeit als ein Dystrophiefall von ungewöhnlicher Art vorgestellt wurde, sah ich mich durch eben die Verteilung der Atrophie sofort veranlasst, nach Erscheinungen der Myotonie zu forschen, die dem behandelnden Arzte bis dahin entgangen waren. Sie liessen sich unschwer finden.

Ist es ein Typus oder ist es der Typus der Muskelatrophien der Myotoniker, den wir hier vor uns haben? Ich nehme das letztere an, und es wird sich fragen, ob diese Annahme vor der Betrachtung des übrigen vorliegenden Materials bestehen kann.

Es sind ausser den genannten noch 4 weit fortgeschrittene Fälle beschrieben worden, von Noguès und Sirol, von Fürnrohr (Fall 2 seiner Arbeit) und 2 Fälle von Fuchs. Leider erfahren wir über diese Fälle nicht alles, was zu wissen wünschenswert wäre. In dem erstgenannten liegt nur ein fragmentarischer Status vor, der sich auf die Beschreibung der Atrophie von Arm- und Beinmuskulatur beschränkt. Allerdings scheint das beigegebene Bild über eine hochgradige Atrophie der Gesichts-, Kau- und Halsmuskeln keinen Zweifel zu lassen. Auch im Falle Fürnrohrs handelt es sich um eine extreme Ausbreitung der Atrophie, die kaum einen Muskel am ganzen Körper verschont hatte. Diese beiden Fälle bieten also das terminale Stadium unseres Falles 2, nur dass wir leider nicht darüber unterrichtet werden, ob bei der Entwicklung dieser Bilder die Bevorzugung unserer Prädiaktionsmuskeln deutlich hervorgetreten ist. Jedenfalls wird aber auch nichts mitgeteilt, was diese Fälle von unserem Typus unterschiede. Hat schon die finale, ganz diffuse Atrophie an sich etwas Eigenartiges, so kommen für den Fall Fürnrohrs, über den wir genauer orientiert werden, noch einige absonderliche, zum Teil später noch zu erwähnende Einzelheiten des klinischen Bildes in Betracht, die seine Zugehörigkeit zu unserer Gruppe erhärten. Ich nenne hier nur die Hodenatrophie, von deren verhältnismässig häufigem Vorkommen bei unseren Fällen auch noch weiterhin die Rede sein soll. Die beiden Fälle von Fuchs werden uns nur kurz geschildert, aber es ist doch so viel ersichtlich, dass sie eine Atrophie der Gesichts-, Hals- und Armmuskeln hatten. Von dem einen wird ausdrücklich hervorgehoben, dass die

Sternocleidomastoidei und die Vorderarmmuskeln besonders befallen gewesen seien, der andere habe sich im ganzen ebenso verhalten. Es scheint also kaum zweifelhaft, dass auch diese Fälle das von uns als charakteristisch erkannte Verhalten dargeboten haben.

Diejenigen Fälle, über deren Entwicklung wir ausreichend unterrichtet sind, lehren uns, dass der regelmässige erste Ort des atrophischen Prozesses an den distalen Teilen der oberen Extremitäten, an den Vorderarm- oder kleinen Handmuskeln zu suchen ist. Wir werden also den Tatsachen keinen Zwang antun, wenn wir Fälle, in denen die Atrophie auf diese Stellen mehr oder weniger beschränkt ist, als initiale Fälle des typischen Prozesses ansprechen. Hier kommen zunächst die Beobachtungen von Bernhardt, Jolly, Jaquet, Longard, Hans Curschmann und Gaupp in Betracht. Die Patienten sind meist junge oder doch noch nicht lange von dem Muskelschwund befallene Individuen. Neben den Hand- oder Vorderarmmuskeln waren in den Fällen Gaupps und Jaquets auch die Deltoidei oder Teile derselben betroffen. In den Fällen von Bernhardt, Gaupp und Hans Curschmann war schon die Trägheit der Mimik den Autoren aufgefallen, ohne dass sie sich aber entschlossen hätten, sie als sicher pathologisch zu betrachten.

Es sind nun noch einige weitere Fälle in der Literatur beschrieben worden, bei denen von den Prädilektionsmuskeln und überhaupt im Bereich der oberen Körperhälfte nur erst Hand- und Vorderarmmuskeln erkrankt waren, während doch schon einige Muskeln der unteren Extremitäten eine deutliche Atrophie erkennen liessen. Wir wollen schon hier hervorheben, dass die Beteiligung der unteren Extremitäten in jedem Stadium des Prozesses eintreten kann, insofern also einer bestimmten Regel nicht folgt. Wir kommen auf diesen Punkt später zurück.

Es ist hier zunächst Fall 1 von Fürnrohr zu nennen, bei dem neben einer Atrophie der Vorderarme, vielleicht auch der Daumenballen, eine Abmagerung an der Vorderseite beider Oberschenkel festgestellt worden ist. Im Falle Kornholds fand sich neben der Dystrophie der Hand- und Vorderarmmuskeln an den Beinen eine leichte Atrophie eines Teils der Muskulatur. Der Autor meint, dass auch eine Schwäche und Abmagerung der Sacrolumbales bestanden habe. In dem Falle Bergs (Fall 3 seiner Dissertation) war neben einer Atrophie der Unterarme und einer Schwäche der Pectorales wieder eine Abmagerung im Gebiet der Quadricipites femorum zu beobachten. Frohmann beschreibt einen 19jährigen Mann mit Atrophie der Interossei der Hände und der Cucullares. Dazu meint der Verfasser in den klinisch nicht atrophisch erscheinenden Wadenmuskeln histo-

logisch atrophische Fasern in körnigem Zerfall nachgewiesen zu haben.*)

Eine etwas besondere Stellung nehmen die Fälle von Lannois und Schönborn ein, in denen von „Steppage“, doppelseitiger Peroneuslähmung, berichtet wird, während im übrigen die Atrophie auf die Vorderarme bzw. Vorderarme und Hände beschränkt war. In diesen beiden Fällen hat die Entwicklung der Peroneuslähmung das ganze Krankheitsbild eingeleitet. Zum mindesten für den Fall Schönborn wird man aber die Möglichkeit nicht ablehnen können, dass es sich um eine komplizierende postinfektiöse Neuritis an den Beinen gehandelt hat.

Haben wir so den voll entwickelten, weit fortgeschrittenen Fällen eine Gruppe initialer Fälle gegenüberstellen können, die durch das mehr oder minder ausschliessliche Befallensein distaler Muskelgruppen der oberen Extremitäten charakterisiert sind, so schieben sich die übrigen bekannten Beobachtungen als Übergangsfälle zwischen diese beiden Gruppen zwanglos ein.

Schon einzelne unserer initialen Fälle deuteten den Übergang an, in dem bei ihnen schon die Facies myopathica sich vorzubereiten schien. In dem Falle von Schott und bei den 3 Geschwistern, die Pelizäus beschreibt, ist nun die Facies myopathica neben der Atrophie distaler Muskeln der oberen Extremitäten, zu der sich bei den Kranken von Pelizäus wieder eine Atrophie der Deltoidei gesellte, mehr oder weniger vollständig ausgesprochen. In Cassirers nur kurz mitgeteiltem Falle besteht neben einer ziemlich ausgedehnten Muskelatrophie an den Armen eine solche der Gesichtsmuskeln, in Rossolimos auch noch der Kaumuskeln. Der Fall von Lortat-Jacob und Thaon hat eine Atrophie der Muskeln der Arme und des Schultergürtels, des Gesichts und der Zunge. Der Vosssche Kranke hat atrophische kleine Hand- und Vorderarmmuskeln und Sternocleidomastoidei, dabei einen „müden“ Gesichtsausdruck. Überall also die eigenartige Prädilektion scharf ausgesprochen, der Übergang zu den voll entwickelten Fällen unverkennbar. Wir sehen in einem Teil dieser Übergangsfälle wieder einzelne oder zahlreichere Muskeln auch der unteren Extremitäten mit ergriffen, bei Voss eine Atrophie an dem einen Unterschenkel, bei dem Fall von Cassirer sind die Glutäen, bei dem von Lortat-Jacob und Thaon Beckengürtel und vordere Oberschenkelmuskeln betroffen, der Kranke von Rossolimo hatte sogar eine diffuse Atrophie der Beine.

*) Wer eine grössere Erfahrung in der Histologie menschlicher Muskeln besitzt, wird mir freilich zugeben, dass man aus diesem Befunde nicht auf eine Muskelatrophie im klinisch-pathologischen Sinne schliessen kann.

Wenn wir das hiermit, soweit ich sehe, vollständig vorliegende Material resümierend überblicken, so wird trotz aller scheinbaren und wirklichen Verschiedenheiten der Fälle doch die durchgehende Gesetzmässigkeit in Entwicklung und Lokalisation des atrophischen Prozesses nicht zu verkennen sein.

Ausnahmslos sind in allen Fällen gewisse Muskelgruppen der oberen Extremitäten, die Muskeln der Vorderarme und die kleinen Handmuskeln, befallen, entweder die einen oder die anderen oder beide zusammen. Hier hat, wie wir sahen, die Dystrophie in allen Fällen, deren Entwicklung wir genauer kennen, ihren Ausgang genommen. Hier finden wir auch in den weiter fortgeschrittenen Dystrophien immer die am stärksten oder mit am stärksten erkrankten Muskeln. Das zeigen unsere Beobachtungen wie auch die der Literatur, und nur in einem Falle, dem von Noguès und Sirol, ist die Schilderung so summarisch, dass wir über die Einzelheiten nichts Bestimmtes aussagen können.

Die Entwicklung geht im allgemeinen symmetrisch vor sich. In einzelnen Fällen ist die eine obere Extremität geraume Zeit vor der anderen erkrankt, und zwar war dann fast immer die rechte zuerst betroffen, wie in unserem Falle 4 und bei dem Patienten Schönborns. Auch später noch sehen wir hier und da einzelne Muskeln des rechten Arms stärker als die des anderen ergriffen. Im Falle 6 war die linke Extremität vielleicht früher, jedenfalls stärker betroffen, anscheinend unter dem begünstigenden Einfluss eines Traumas.

Die weitere Ausbreitung des Übels geht sehr verschieden schnell vor sich. Manche Fälle bleiben Jahre lang im Initialstadium. Auf die Atrophie an den Vorderarmen und Händen folgt die Entwicklung der Facies myopathica, während gelegentlich auch schon andere Gebiete an den Armen und Schultern in Mitleidenschaft gezogen werden. Die Deltoidei waren in manchen Fällen besonders früh mit erkrankt. Es folgen weiter die Sternocleidomastoidei. Im Falle Voss waren sie — etwas abweichend von dem Verhalten der anderen Fälle — schon atrophisch, ehe die Facies myopathica ganz deutlich ausgesprochen war. Ganz besonders oft sind in diesen Stadien auch die Kaumuskeln stark befallen. Schliesslich kann, wie wir sahen, die Abmagerung die ganze Körpermuskulatur ergreifen. Die Prädilektion des Prozesses für bestimmte Gebiete wird dann wohl meist noch einigermaßen kenntlich sein, so wie wir sie bei unserem Falle 2 noch auf dem Sektionstische bei der Besichtigung der Leiche festzustellen vermochten. Vielleicht ist aber für das Spätstadium doch auch gerade die ausserordentlich diffuse, keinen Muskel ganz verschonende und verhältnismässig recht gleichmässige Ausbreitung der Dystrophie bis zu einem gewissen Grade charakteristisch. Dabei ist die Gebrauchsfähigkeit der Glieder für die

leichteren, einfacheren Leistungen des täglichen Lebens auch in den schwersten Fällen, die wir kennen, leidlich erhalten geblieben. Zur völligen Lähmung ist es immer nur in vereinzelt Muskeln gekommen.

Sehr schwer geschädigt, ja so gut wie vollständig geschwunden sind in einer grösseren Zahl von Fällen die Daumenballen und die Brachioradiales gewesen. Ich nenne zum Beleg für die ersteren unsere Fälle 2, 4 und 5, für die letzteren unsere Fälle 1 und 6, die eine der Hoffmannschen Beobachtungen, die Fälle von Cassirer, Fuchs und Voss. Auch Gaupp hält für nötig, den „Supinator longus“ besonders zu erwähnen.

Zu dem Entwicklungsgange, wie wir ihn geschildert haben, kann nun in jedem Stadium die Beteiligung der unteren Extremitäten hinzutreten. In 2 Fällen ist eine atrophische Parese des Peroneusgebiets der Entwicklung der Dystrophie der oberen Extremitäten sogar vorausgegangen, wir sahen aber, dass die Deutung dieser Vorkommnisse nicht absolut sicher ist. Teilen wir die übrigen Fälle unseren obigen Ausführungen entsprechend in 10 initiale, 12 voll entwickelte und 8 Übergangsfälle ein, so entfallen auf jede dieser Gruppen 4 Fälle mit amyotrophischen Veränderungen an den unteren Extremitäten, wobei allerdings in dem einem der initialen Fälle die Atrophie nur aus einem vieldeutigen mikroskopischen Befunde diagnostiziert worden ist.

Unter den 4 Fällen der 2. Gruppe finden sich die drei, in denen es zu einer ganz allgemeinen hochgradigen Atrophie gekommen war, alle 3 auch mit einer diffusen Atrophie der unteren Extremitäten (Fall 2 dieser Arbeit, der 2. Fall Fürnröhrs und der von Noguès et Sirol). Der 4., unser Fall 1, steht den eben genannten nicht viel nach, auch bei ihm waren schliesslich wohl die Muskeln der unteren Extremitäten sämtlich nicht mehr normal, wenn auch vielleicht die Glutäen und die Dorsalflexoren der Füsse am stärksten ergriffen waren.

Auch unter den Übergangsfällen, bei dem Patienten Rossolimos, begegnet uns noch einmal eine fast diffuse Dystrophie der Beine. In Cassirers Fall waren die Glutäen, in dem von Lortat-Jacob et Thaon Glutäen und Quadriceps, in dem von Voss der eine Unterschenkel betroffen.

Von den initialen Fällen war bereits die Rede.

Auch an den unteren Extremitäten scheint eine Vorliebe für bestimmte Muskeln unverkennbar zu sein.

Dieser Umriss des klinischen Bildes soll im Folgenden durch einige Einzelheiten ergänzt werden.

Auffallend häufig finden wir ausser der Gesichts- und Kaumuskelatrophie noch weitere Störungen in bulbären Muskelgebieten. Die höchst eigenartige, ganz gleiche Sprachstörung unserer beiden ersten Fälle hat

in der Krankengeschichte des Falles 1 ihre eingehende Darstellung gefunden. Wir glaubten ihre hauptsächlichen Züge aus einer Dystrophie der Kehlkopf- und Gaumenmuskeln ableiten zu können. Den unsere Diagnose bestätigenden Sektionsbericht des Falles 2 geben wir am Ende dieser Arbeit. Fall 4 hatte eine verwaschene Sprache. Cassirers Patient sprach bulbär und hatte Schluckstörungen. 2 von den 3 Fällen von Pelizäus sprachen undeutlich und nasal, alle 3 hatten Schluckstörungen. Schotts Kranker sprach „schwerfällig“, Gaupps Patient „monoton“ und nasal, auch ein Fall Hoffmanns nasal. Schönborns Patient näselte von Jugend auf. Auf die nasale Sprache unseres Falles 6 ist kein Gewicht zu legen, dagegen ist die Zungenatrophie bemerkenswert, der wir auch bei Lortat-Jacob et Thon begegnen. Jedenfalls haben mehr als ein Drittel aller bekannten Fälle noch abgesehen von der Facies myopathica Schwächestände in den Apparaten des Sprechens und Schluckens. Ausser im Falle Schönborns ist eine Facies myopathica immer dabei, bei Gaupp ist wenigstens die Trägheit der Mimik notiert.

Im Bereich der Augenmuskeln kommt nur Ptose vor. Wir sahen sie in unseren Fällen 2 und 5, ferner wurde sie von Gaupp und von Fürnrohr (bei seinem 2. Fall) beschrieben. Voss' Patient hatte tiefstehende Lider, die aber gut gehoben wurden.

In Verbindung mit der Kaumuskelatrophie sind mehrfach Anomalien der Kiefergelenke gesehen worden, habituelle Luxationen in den Fällen 1 und 2, leichtere Störungen in den Fällen 4, 5 und bei dem Patienten Rossolimos.

Ein weiterer Punkt betrifft das Verhältnis der Beuger und Strecker an den Unterarmen zu einander. Hans Curschmann hat besonders hervorgehoben, dass in seinem Falle nur gewisse Muskeln der Streckergruppe dystrophisch und paretisch waren, während die myotonischen Erscheinungen sich auf deren Antagonisten, einige Beugemuskeln, beschränkten. Vielleicht liegt hier doch nicht eine individuelle Eigenheit des Falles, sondern nur ein besonders eklatanter Ausdruck einer auch sonst sich öfters wieder findenden Verteilungsweise vor.

Was zunächst die myotonischen Phänomene anlangt, so nimmt in dieser Hinsicht in allen meinen hier mitgeteilten Fällen das Gebiet der Strecker am Unterarm insbesondere den Beugern gegenüber eine Sonderstellung ein. Ich habe das für die ersten 3 Fälle in meinem früheren Bericht schon hervorgehoben. Viermal, in den Fällen 2, 4, 5 und 6, sehen wir wohl beim Schliessen, aber nicht beim Öffnen der Finger eine myotonische Steifigkeit eintreten, und in den beiden anderen Fällen zeigen sich wenigstens bei der elektrischen Prüfung die myotonischen Anomalien im Bereich der Streckmuskeln viel weniger voll-

ständig ausgebildet als in den Beugern. Also eine ausgesprochene Vorliebe der myotonischen Störungen für bestimmte Beugemuskeln, wie in dem Curschmannschen Falle, in allen unseren 6 Beobachtungen. Übrigens tritt uns das auch in den nicht atrophischen Fällen von Thomsenscher Krankheit öfters entgegen.

Dazu haben wir nun auch in drei von unseren Fällen (3, 4 und 6) Paresen ausschliesslich oder vorzugsweise in antagonistischen Muskeln, in der Streckergruppe. Zweimal ist die Ähnlichkeit mit dem Curschmannschen Falle besonders gross: in den Fällen 4 und 6 haben wir eine starke Parese der Fingerstrecker neben Myotonie der Fingerbeuger.

Aber auch in der Literatur wird Ähnliches berichtet. In den Fällen von Voss und Gaupp bestand eine vorzugsweise starke Atrophie und Parese der Strecker, während das myotonische Phänomen besonders beim Schluss der Finger hervortrat.

Wir verlassen die Frage der Verteilung der Dystrophie und wenden uns zu einer Anzahl öfters wiederkehrender Begleiterscheinungen.

Zunächst ein Kuriosum, das zu der grossen äusseren Ähnlichkeit, die viele der Fälle unter einander zeigen, immerhin beiträgt: die partielle Kahlköpfigkeit. 5 von unseren 6 Fällen haben einen kahlen Scheitel. In der Literatur wird dasselbe gelegentlich ausdrücklich erwähnt, in anderen Fällen ist es aus den beigegebenen Photogrammen zu erkennen (Fälle von Hoffmann, Rossolimo, Noguès et Sirol, Lannois, Fürnrohr). Bettmann wirft bei der Beschreibung seines Falles, der zu den von uns oben abgelehnten gehört, seltsamerweise die Frage auf, ob wohl eine Alopecie eine innere Beziehung zur Thomsenschen Krankheit haben könne.

Sehr merkwürdig ist die Häufigkeit der Hodenatrophie. Wir haben sie viermal gesehen (Fälle 2, 4, 5 und 6), und zweimal ist sie in der Literatur, nämlich von Gaupp und im Falle 2 von Fürnrohrs Arbeit beschrieben worden. In unserem Fall 2 war der Zustand seiner Hoden erst bei der Autopsie bemerkt worden. In unseren übrigen 3 Fällen war die früher normale Potenz allmählich erloschen. Der Fall Gaupps scheint von jeher absolut impotent gewesen zu sein. Fürnrohrs Kranker besass die *Potentia coëundi* noch, war aber kinderlos.

Weiter sind die recht häufigen Störungen auf vasomotorischem Gebiete bemerkenswert. Bei den Brüdern H. (Fall 4 und 5 unserer Arbeit) bestand eine Neigung zum Erfrieren der Hände, der wir auch bei den Patienten Hoffmanns (Fall 1 der Arbeit) und Fürnrohrs (Fall 1) wieder begegnen. Bei den beiden H. wurden ausserdem anfallsweise die Finger unter unangenehmen Parästhesien kadaverös bleich und kalt, besonders in der Kühle. Auch dem genannten Kranken Fürnrohrs erstarrten die Hände leicht in der Kälte und waren immer

kalt. Unser Fall 6 hatte ebenfalls seine linke Hand einmal erfroren und klagte, dass seine Hände, besonders die linke, leicht ganz blau würden. Dieser Mann war ganz abnorm frostig und geriet, wenn man ihn entblösste, in heftiges Zittern. Schönborns und Gaupps Patienten hatten livide, kühle Hände.

Die tiefen Reflexe speziell an den Beinen sind bei der atrophischen Myotonie häufig herabgesetzt oder aufgehoben. Es zeigen das unsere Fälle 1 und 2, die Beobachtungen von Rossolimo, Hans Curschmann, Noguès et Sirol, Kornhold, Voss und die beiden Fälle Fürnröhrs. Bei dem Kranken von Lannois fehlen ausserdem auch die Sohlenreflexe. In unserem Falle 6 bestand eine partielle Areflexie der oberen Extremitäten. Cassirer berichtet, dass in seinem Fall die Sehnenphänomene an den Armen fehlten. Vielleicht darf man die Erscheinung ähnlich deuten, wie analoge Vorkommnisse bei der Myasthenie von mir*) und anderen gedeutet worden sind, als eine dem Grundprozess koordinierte, aus den gleichen ursächlichen Bedingungen hervorgegangene Störung. Manche Beobachter haben an eine tabische Komplikation gedacht, ohne aber klinisch ausreichende Anhaltspunkte für ihre Annahme beibringen zu können.***) Wir kommen bei Besprechung der pathologischen Anatomie auf diesen Punkt zurück.

Da wir eben von tabischen Symptomen sprechen, darf die leichte Inkontinenz der Blase in dem Curschmannschen Falle nicht unerwähnt bleiben.

Sensibilitätsstörungen sind hier und da beobachtet worden, leichte Gefühlsvertaubung an den distalen Teilen der Extremitäten in unseren beiden ersten Fällen, ferner von Berg und Rossolimo. Größere Ausfallserscheinungen waren immer durch Komplikationen bedingt. Bei den vorübergehenden schwereren Anästhesien unseres ersten Patienten und wohl auch in dem Falle von Lortat-Jacob et Thaon hat es sich um Hysterie gehandelt, in unserem 4. Falle um eine doppelseitige Meralgia paraesthetica.

In einigen Fällen finden wir eigentümliche Sehnen- und Gelenkanomalien, wie sie wohl auch bei anderen Dystrophieformen gelegentlich vorkommen. Dupuytren'sche Kontraktur haben wir zweimal gesehen, in den Fällen 1 und 5, schwer zu deutende Gelenkveränderungen im Falle 3, Sehnenkontrakturen eigener Art im Falle 6.

Endlich wollen wir noch ganz beiläufig erwähnen, dass in 4 Fällen Strumen der Schilddrüse gefunden worden sind: in unserem Falle 1 und 4, ferner von Gaupp und von Bernhardt. Eine leichte Milzschwellung

*) Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 78.

**) Vergl. dazu Hoffmann, Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 18.

haben nur wir einmal gesehen (Fall 1). Die auffallende Polyurie unseres ersten Falles erinnerte uns an einen gleichen Befund in einem von uns beschriebenen Fall von Myasthenie.*)

Wie sind nun diese Fälle von atrophischer Myotonie zu deuten?

1. Dass es sich um echte Thomsensche Krankheit handelt, ist nicht zweifelhaft. Das hat vor allem auch Hoffmann betont. Mehrfach sind es ganz typische Fälle von Myotonia congenita gewesen, die von der Dystrophie befallen worden sind, wie unsere Fälle 2 und 3. In beiden waren die myotonischen Störungen über den ganzen Körper ausgebreitet, in beiden sind die Beschwerden frühzeitig hervorgetreten, in dem einen bestanden sie seit der Kinderzeit, bei dem anderen haben sie sich, wie so oft, in der Pubertäts- und Lehrzeit manifestiert. So viel wir hören, sollen in den Familien beider auch sonst Fälle von Myotonie vorgekommen sein. Der Fall 3 ist wiederholt zum Gegenstand prinzipieller Untersuchungen über die Thomsensche Krankheit gemacht worden.

Wenn die Myotonie nun in einer ganzen Reihe unserer Fälle weniger typisch in die Erscheinung getreten ist, so werden wir diese darum doch nicht von den übrigen abtrennen mögen. Einmal zeigt schon der einheitliche Typus des dystrophischen Prozesses, das wir es hier mit einer in sich geschlossenen Gruppe zu tun haben, und weiter ist nicht zu übersehen, dass das Bild der echten Thomsenschen Krankheit sich mit den Jahren erweitert hat, dass wir etwas abweichende Formen kennen gelernt haben, dass manche Eigentümlichkeiten, die wir bei dystrophischen Myotonien finden, auch sonst, bei nicht atrophischen Fällen, vorkommen, die schon durch ihre Familienzugehörigkeit als echte Thomsensche Krankheit charakterisiert sind. Ich denke an das späte Manifestwerden der Thomsenschen Erscheinungen, an die geringe Intensität und Ausbreitung der Störungen in manchen Fällen. Als solche dürftig, ja rudimentär entwickelte Myotonien nennen wir aus dem Kreise unseres Materials die Fälle von Gaupp, Curschmann, Cassirer, unsere Fälle 4—6. Auffallend spät manifestiert hat sich die Myotonie bei unserem ersten Fall und bei dem Kranken Kornholds. Beide Patienten haben ihre ganze Militärzeit noch ohne irgend welche Störungen von seiten ihres Bewegungsapparats durchgemacht. Auch in den Fällen Jollys, Cassirers und Rossolimos ist die Krankheit auffallend spät bemerkt worden. Endlich wird auch der mangelnde Nachweis der Familiarität nicht gegen die Diagnose der Thomsenschen Krank-

*) Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 78.

heit angeführt werden dürfen, da ganz typische Fälle gelegentlich isoliert vorkommen.

2. Die Myotonie ist das Primäre in diesen Fällen. Auch hierin wird man Hoffmann nur beistimmen können. Die Dystrophie ist als eine Verlaufeigentümlichkeit mancher Fälle von Thomsenscher Krankheit anzusehen.

Einzelne Beobachtungen könnten für sich allein allerdings im Sinne einer Priorität und Superiorität der Dystrophie gedeutet werden. Wir begegnen einige Male der bestimmten Angabe, dass die myotonischen Erscheinungen erst hervorgetreten seien, als die Dystrophie schon bestanden habe (Hans Curschmann, Kornhold, Lannois). In anderen Fällen (unsere Fälle 4—6) war die Dystrophie weiter ausgebreitet als die myotonischen Erscheinungen.

Das Verhältnis zwischen Myotonie und Dystrophie ist aber in diesen Fällen nur scheinbar verschoben.

Entscheidend ist, dass wohl Myotonien ohne Dystrophie, dass aber niemals — allem Anscheine nach — Dystrophien des hier vorliegenden Typus ohne Verbindung mit Myotonie beobachtet werden. Die Anlage zur Myotonie ist zweifellos angeboren. So mag es vorkommen, dass einmal die Anfänge der Dystrophie die erste deutliche Äusserung dieser Anlage bilden. Dass die eigentlichen myotonischen Phänomene manchmal erst recht spät in die Erscheinung treten, wissen wir ja auch aus sonstigen Erfahrungen. Dabei ist eins nicht zu vergessen: wenn ein Kranker uns sagt, „seine Steifigkeit“ oder sein „Krampf“ sei erst um diese oder jene Zeit aufgetreten, so beweist das ganz gewiss nicht, dass die Myotonie vorher auch für eine sorgsame ärztliche Untersuchung latent gewesen wäre. Die myotonische Behinderung kann so gering sein, dass der Kranke sie kaum beachtet. In dem Falle Lortat-Jacob et Thaon wurde man erst bei der elektrischen Prüfung der atrophischen Muskeln auf die myotonischen Phänomene aufmerksam, die daraufhin auch bei willkürlichen Bewegungen nachgewiesen wurden. In unserem Fall 6 veranlasste uns, wie gesagt, erst die Typizität des Atrophiebildes, nach den Symptomen der Thomsenschen Krankheit zu fahnden.

Endlich wäre auch das verständlich, dass das Auftreten dystrophischer Schwächezustände mit den nunmehr erhöhten Anforderungen an die Innervationsanstrengungen des Kranken gelegentlich zur Manifestierung latenter myotonischer Veränderungen beitrüge. Wir wissen ja, wie gern myotonische Störungen gerade dann zu allererst sich bemerkbar machen, wenn höhere Anforderungen an die Kraftleistung des Kranken herantreten.

Die Myotonie oder die myotonische Veranlagung ist also der

Boden, auf dem die Myotonikerdystrophie sich entwickelt; dass myotonische Erscheinungen umgekehrt sich erst auf der Grundlage irgend einer Dystrophieform herausbildeten, wäre übrigens auch ohne jede Analogie. Lannois hat eine zweite Beobachtung seiner Arbeit in diesem Sinne gedeutet. Doch ist die Annahme, dass die von ihm beschriebenen Krämpfe myotonische seien, keineswegs genügend begründet. Ebensovienig sind die Fälle, die Magneval in diesem Sinne deutet, einwandfrei.

3. Die Dystrophie der Myotoniker ist ein primär myopathischer Prozess. Dem voll entwickelten Bilde gegenüber mit seiner Facies myopathica wird niemand eine andere Vermutung hegen, und damit ist nach unseren Ausführungen der Schluss ohne weiteres gegeben, dass dieser Auffassung auch für die übrigen Fälle der Gesamtgruppe Geltung gegeben werden muss. Es ist immer wieder der vermeintliche Nachweis von Entartungsreaktion gewesen, der zu abweichenden Erklärungen einzelner Fälle geführt hat. Daneben natürlich auch die grosse äussere Ähnlichkeit, die das Bild des Initialstadiums mit den spinalen progressiven Atrophien verbindet.

Wie steht es nun mit den elektrodiagnostischen Befunden?

Ehe wir uns zur Frage der Entartungsreaktion und ihrer Vortäuschung wenden, soll von einer anderen eigenartigen Erscheinung die Rede sein, die darin besteht, dass in manchen Fällen bei der direkten galvanischen Reizung einzelne Muskeln schon auf die minimalen Stromstärken mit tetaniformen Dauerkontraktionen*) reagierten, Zuckungen also überhaupt nicht zu erzielen waren, ohne dass die Reizschwelle etwa abnorm tief gelegen hätte.

Wir haben das in 4 Fällen (1, 3, 4 und 5) beobachtet. Bei stärkeren Strömen trat dann vielfach in den betr. Muskeln auch Nachdauer der Kontraktion, also die gewöhnliche Form der myotonischen Reaktion ein. Einmal fanden wir, im Falle 3, dass schon bei der minimalen Reizgrösse die tetaniforme Kontraktion einzelner Muskeln die Reizungsfrist etwas überdauerte. Eine ähnliche Neigung zum Eintritt von Dauerzuckungen hat Eulenburg**) bei Paramyotonie gesehen. Remak***) fasst sie als „unvollständige myotonische Reaktion“ auf. Unsere Beobachtungen scheinen für diese Deutung zu sprechen.

Wenn vielfach von Entartungsreaktion bei der atrophischen Myotonie berichtet wird, so ist zunächst zuzugeben, dass zweifellos in

*) Ich vermeide den Ausdruck tetanisch, um nichts zu präjudizieren, trotz der äusseren Gleichförmigkeit.

**) Neurolog. Zentralbl. 1886. S. 265.

***) Elektrodiagnostik. Wien und Leipzig, 1895. S. 86. Vergl. auch Pelz, Arch. f. Psychiatrie. XLII. S. 708.

nicht wenigen dieser Fälle träge, ja wurmförmige Zuckungen bei direkter galvanischer Reizung zur Beobachtung kommen. Wenn man nun darin nach der gebräuchlichen, aber doch eben nicht ganz ausnahmslos gültigen Regel das pathognomonische Merkmal der Entartungsreaktion sieht, so liegt eine Verwechslung ausserordentlich nahe. Ich selbst habe 3 mal diese Zuckungsträgheit gesehen, glaube aber mich in jedem Falle durch die nähere Analyse der Erscheinung überzeugt zu haben, dass es sich in der Tat nicht um Entartungsreaktion hat handeln können.

Zunächst in unserem Falle 3 war die Zuckungsträgheit nur bei Schliessungsreizungen nachweisbar, während die Anodenöffnungszuckung völlig prompt verlief. Nach öfterer Wiederholung der Reizung verloren auch die Schliessungszuckungen ihren trägen Charakter. Ganz ähnlich lagen die Dinge im Falle 4. Im Fall 5 bekamen wir bei labiler Reizung in einzelnen Muskeln eine exquisit wurmförmige Kontraktion. Bei näherem Zusehen konnten wir feststellen, dass es sich in diesem Falle um ein träges An- und Abswellen sogenannter Dauerzuckungen handelte, wie wir sie oben als „unvollständige myotonische Reaktion“ kennen gelernt haben.

Die Eigenheiten der Zuckungsträgheit unterscheiden unsere Befunde durchaus von der Entartungsreaktion und bringen sie vielmehr zu der gewöhnlichen Form der myotonischen Reaktion in enge Beziehung. Ich möchte aus folgenden Gründen annehmen, dass es sich nicht um Entartungsreaktion, sondern um eine besondere Form myotonischer Reaktion gehandelt hat. Erstens gehört ein tonisch-träges An- und Absteigen der Kontraktion ganz allgemein zum Bilde der myotonischen Reaktion. Zweitens stimmt die Erscheinung, dass in unserem Falle 3 nur die Schliessungserregungen, die bekanntlich die stärkeren sind, eine träge Zuckung hervorriefen, gut mit der Tatsache überein, dass die myotonische Reaktion vielfach nur bei stärkeren Reizungen deutlich hervortritt. Auch ein dritter Punkt, das Nachlassen der Zuckungsträgheit bei wiederholten Reizungen (Fall 3 und 4), entspricht dem gewöhnlichen Verhalten der myotonischen Reaktion, bei wiederholten Reizungen zu verschwinden. Die eben an 2. und 3. Stelle genannten Erscheinungen sind dagegen der Entartungsreaktion durchaus fremd. Im Falle 5 täuschte, wie wir sahen, die sog. „unvollständige myotonische Reaktion“ die Entartungsreaktion vor.*) Gegen die

*) Hier liess die Trägheit bei wiederholten Reizungen nicht nach; dieser Fall zeigte aber auch bei wiederholten willkürlichen Bewegungen nicht das gewöhnliche Nachlassen der myotonischen Störungen, während allerdings die bei stärkeren elektrischen Strömen auftretende Nachdauer durch einige Wiederholungen des Versuchs zu erschöpfen war. Ich trage bei dieser Gelegenheit

Annahme einer Entartungsreaktion sprach ferner in allen Fällen das völlige Fehlen der charakteristischen quantitativen Erregbarkeitsanomalien, für myotonische Reaktion noch die Beobachtung, dass, wenigstens in den Fällen 3 und 5, bei weiterer Steigerung der Reizstärke myotonische Reaktion von der gewöhnlichen Form in den betreffenden Muskeln auftrat.

Man sieht aber, wie leicht eine Pseudoentartungsreaktion die echte vortäuschen kann. Ich möchte es deshalb durch die schlichte Angabe „EaR“, wie wir sie bei Jolly, Pelizäus, Schönborn, Rossolimo, Schott, Hans Curschmann und Voss finden, doch nicht als bewiesen ansehen, dass es sich wirklich um Entartungsreaktion gehandelt hat. Übrigens sind einer ganzen Reihe von Autoren selbst Bedenken über die Deutung ihrer Befunde gekommen. Pelizäus hält die Entartungsreaktion für modifiziert durch myotonische Erscheinungen, Schott hat den Eindruck, als ob Entartungs- und myotonische Reaktion kombiniert wären, Cassirer rechnet ganz direkt mit der Möglichkeit, dass die EaR nur vorgetäuscht sein könnte. Hoffmann hat, wohl als erster, auf die Gefahr einer Verwechslung hingewiesen.

Eine weitere Eigenart der Reaktionsweise auf den elektrischen Reiz besteht darin, dass vielfach auf kurzdauernde galvanische und faradische Reize keine nachdauernde Kontraktion erfolgte, während sie sofort eintrat, sobald man den Strom — bei unveränderter Stromstärke — etwas länger geschlossen liess. Ich habe diese Erscheinung zuerst bei den Fällen 1 und 2 beobachtet und beschrieben. Pässler hat sie später bei den Gebrüdern H. (unseren Fällen 4 und 5) gesehen und beschreibt sie folgendermassen: „Bei der galvanischen Stromschwankung tritt nicht wie bei der gewöhnlichen MyR ein rascher Anstieg mit nachfolgender Dauerkontraktion ein, sondern es erfolgt erst unter dem Einfluss des konstanten Stromdurchflusses eine allmählich zunehmende tonische Kontraktion, die nur ganz langsam wieder abnimmt.“ Man kann vermuten, dass dieses Phänomen zu 2 mehr oder minder regelmässigen Merkmalen der myotonischen Reaktion enge Beziehungen hat: erstens zu der Trägheit des myotonischen Zuckungsanstiegs und zweitens zu der Tatsache, dass der Eintritt der Nachdauer in sehr vielen Fällen eine gewisse Energie der Muskelkontraktion voraussetzt.)*

nach, dass ich eine Erschöpfbarkeit der unvollständigen myotonischen Reaktion in dem Sinne, dass allmählich an Stelle der Dauerkontraktionen Zuckungen getreten wären, nicht beobachtet habe.

*) v. Bechterew hat besonders darauf hingewiesen, dass im allgemeinen durch die Kraft der Kontraktion Eintritt und Stärke der Nachdauer gefördert werden. Das ist keine atypische Erscheinung, wie gelegentlich z. B. von Pelz angenommen zu werden scheint. Über diese und einige andere Besonderheiten

Wird die Reizung früh unterbrochen, so ist der Muskel noch nicht auf der Höhe der Kontraktion, und es kommt deshalb nicht zur Nachdauer. Da man die Erscheinung, wie gesagt, auch bei galvanischer Reizung beobachtet, so gewinnt es in der Tat den Anschein, als ob nicht nur die Stromschwankung, sondern auch der gleichmässige Fluss des Stroms in diesen Fällen eine Reizwirkung auf den Muskel ausübte. Pässler hat sich, freilich ohne weitere Prüfung, ob es wirklich so sei, diese Annahme zu eigen gemacht und weitgehende Schlüsse über das Wesen der Myotonie darauf aufgebaut. Er hat das Phänomen nur in atrophischen Muskeln gefunden. Auch meine Beobachtungen darüber betrafen mehr oder weniger stark atrophische Muskeln.

Ich möchte auf weitere elektrodiagnostische Einzelheiten nicht eingehen und mich nur noch mit der Frage der myasthenischen Reaktion beschäftigen, die unser Fall 1 voll ausgebildet darbot und die auch im Fall 3 nicht ganz fehlte. Ich habe schon früher auf eine symptomatologische Beziehung zwischen myotonischen und myasthenischen Erscheinungen gelegentlich hingewiesen.*) Neuerdings hat Rindfleisch myasthenische Reaktion bei seinem mit Syringomyelie komplizierten Falle von Myotonie beobachtet, Voss hat sie in seinem Falle von atrophischer Myotonie (in nicht atrophischen Muskeln) gesehen und zitiert — ohne Ortsangabe — eine weitere Beobachtung von Kleist über myasthenische Erscheinungen bei der Thomsenschen Krankheit. In der Literatur unseres Gebiets finden sich weiter noch Angaben von Noguès et Sirol über Ermüdbarkeit bei willkürlichen Bewegungen und von Rossolimo über Nachlassen der Wirkung des faradischen Stroms. Doch sind diese Bemerkungen zu kurz und unbestimmt, um recht verwertbar zu sein. Wir fanden in unserem Falle bei rhythmischer faradischer direkter Muskelreizung zunächst die myotonische Reaktionsweise, dann eine Anzahl anscheinend normaler Kontraktionen, dann aber nahmen diese an Höhe rasch ab, bis endlich die Reizung überhaupt keinen sichtbaren Effekt mehr hervorrief. Auch eine Dauerreizung von mehreren Minuten blieb jetzt erfolglos. Meine Beobachtungen sind von Nachuntersuchern des Falles bestätigt worden.***) Dagegen hat man sich gegenüber den gleichzeitig von mir beobachteten myasthenischen Erscheinungen bei willkürlichen Bewegungen

der ja durchaus nicht stereotypen, sondern in fast jedem Falle wieder ihre eigenartigen Züge zeigenden myotonischen Phänomene finden sich gerade mit Bezug auf unsere Fälle einige hier nicht wiederholte Bemerkungen in der Buchausgabe der Sitzungsberichte der Leipziger med. Gesellschaft von 1904. S. 17.

*) Deutsches Archiv f. klin. Med. 78. Bd. S. 364/5.

**) Vgl. T. Cohn, Neurolog. Zentralbl. 1904. S. 1118 und Rindfleisch, Deutsche med. Wochenschr. 1905. S. 1414.

skeptisch verhalten. Ich glaube dennoch nicht, dass sie auf hysterischem Boden erwachsen oder gar simuliert waren. Dafür waren sie, wie ich mit T. Cohn behauptete, zu charakteristisch. Die myasthenische Reaktion, die wir dabei beobachtet haben, spricht doch ganz gewiss viel gewichtiger für die echt myasthenische Natur, als es dagegen sprechen könnte, dass der Mann unzuverlässig in seinen Angaben und hysterisch war.

Erwähnen möchte ich noch zum Schluss der klinischen Ausführungen das verhältnismässig nicht seltene Vorkommen der mechanischen Übererregbarkeit der Nervi faciales, des sog. Chvostekschen Phänomens, das bekanntlich im Krankheitsbilde der Tetanie eine grosse Rolle spielt. Wir haben es in 4 von unseren 6 Fällen (3, 4, 5 und 6) gefunden. Auch Hans Curschmann, Rossolimo, Berg und Schott haben es bei der amyotrophischen Myotonie gesehen. Hans Curschmann hat in seinem Falle sehr eingehend nach allen anderen Symptomen der Tetanie gefahndet, ohne aber irgend eines von ihnen nachweisen zu können. Eine Verbreitung der mechanischen Übererregbarkeit auf andere Nervenstämmen habe ich nicht beobachtet. In eigenartigem Gegensatz zu diesen Befunden steht die völlige mechanische Unerregbarkeit der Nervi faciales in unserem ersten Falle.

Pathologisch-anatomischer Teil.

Der Patient K. S. (Fall 2) ist in der Nacht zum 9. I. 1905 im hiesigen städtischen Pflegehaus unter den Erscheinungen allgemeinen Kräfteverfalls gestorben. Der Chefarzt der Anstalt, Herr Sanitätsrat Dr. Lohse, hatte die Freundlichkeit, mir die Autopsie des Falles zu überlassen, die dann auf meine Bitte im pathologischen Institut der Universität durch Herrn Dr. Versé am Morgen des 10. I. vorgenommen wurde.

Bei der äusseren Besichtigung der Leiche fiel die ausserordentliche Dystrophie fast der gesamten Muskulatur sofort in die Augen. Dabei trat aber doch noch die Prädilektion bestimmter Gebiete deutlich hervor. Die Daumenballen waren so gut wie völlig geschwunden, die Gesichts- und Kaumuskeln aufs äusserste reduziert, während nur die Lippen eigentümlich wulstig hervortraten; von den Sternocleidomastoidei war zunächst weder durchs Gesicht noch durchs Gefühl irgend etwas nachzuweisen. Neben der schweren Muskelabmagerung verdient Erwähnung, dass ein spärliches Fettpolster erhalten geblieben war. Das Sektionsprotokoll bezeichnet den Ernährungszustand als leidlich.

Über den Befund an den inneren Organen lautet die Sektionsdiagnose: Tuberculosis obsoleta et induratio nigra apicis pulmonis utriusque. Pleuritis chronica fibrosa adhaesiva bilateralis. Emphysema pulmonum.

Bronchitis. Tracheitis. Atrophia fusca myocardii. Dilatio cordis, praecipue atrii et ventriculi dextri. Insufficiencia valvulae tricuspidalis. Induratio cyanotica hepatis et renum. Intumescencia levis lienis. Atrophia maxima testis utriusque.

Bei der Sektion des zentralen Nervensystems zeigte sich die Arachnoidea des Gehirns weisslich verdickt, sowohl an der Konvexität als besonders auch an der Basis. Das Gehirn war ziemlich schwer, von durchaus normaler Konfiguration. Es wurde mit 10 proz. Formalin injiziert und in dieselbe Flüssigkeit eingelegt. Die spätere Untersuchung auf zahlreichen Durchschnitten ergab ebenfalls für die Betrachtung mit blossen Augen ganz normale Verhältnisse.

Am Rückenmark war äusserlich auch nichts Abnormes zu erkennen. Es wurde im ganzen in 10 proz. Formalin eingelegt. Auch auf den später angelegten Querschnitten war der makroskopische Befund normal.

Von der Autopsie der Muskeln ist Folgendes zu bemerken. Der rechte Daumenballen ist fast völlig geschwunden, nur vereinzelte, ganz blass rötlich gefärbte Faserbündel sind in der bindegewebigen Masse, die an seine Stelle getreten ist, noch erkennbar. Auch der Interosseus primus ist sehr verdünnt und von gleicher Färbung. Der Adductor pollicis erscheint dagegen gut erhalten, von bräunlichroter Farbe, ebenso die Interossei des 2. Interstitiums. Auch an der linken Hand ist der Daumenballen sehr stark atrophisch und nur der Adductor verhältnismässig gut. Die Muskeln am Vorderarm, die rechts nachgesehen wurden, waren ebenfalls von mehr bräunlich-roter Farbe, wenn auch ziemlich stark atrophisch.

Fast ganz geschwunden ist der Orbicularis oris im Bereich der Oberlippe, nur einige schwach rötlich gefärbte Bündel sind noch nachweisbar. Auch die Temporales sind äusserst dünn, etwas besser die Masseteren. Der Unterkiefer ist in seinen Gelenken abnorm frei beweglich.

Die Muskeln des Kehlkopfs, der nach längerem Verweilen in 10 proz. Formol genau präpariert wurde, erwiesen sich als viel blasser, derber, trockener, wohl auch dürrtiger als die eines zum Vergleich herangezogenen etwa gleichalterigen muskelgesunden Mannes.

Die Sternocleidomastoidei präsentieren sich als blass gelblich-bräunliche, äusserst dürrtige Bündel, die Pectorales, die Bauchmuskeln sind leidlich gut erhalten, die Rückenmuskeln stärker atrophisch.

Die Muskulatur der unteren Extremitäten wurde auf der rechten Seite genauer untersucht. Der Quadriceps femoris ist ziemlich stark reduziert, der Sartorius ist besser. Die Gastrocnemii erscheinen noch ziemlich intakt und sind von dunkelroter Farbe.

Mikroskopische Untersuchungen. 1. **Hirnrinde.** Es wurden aus der Armregion der linken Hemisphäre Blöcke entnommen, die beide Zentralwindungen umfassten. Zellfärbung nach einer etwas modifizierten Nissl-Heldschen Methode, Markscheidenfärbung nach Weigert.

Die Untersuchung auf pathologische Veränderungen ergab bei beiden Methoden ein negatives Resultat. Die Ganglienzellen zeigten ein in allen wesentlichen Punkten normales Verhalten, die mit Methylenblau färbbare Substanzportion war vielfach etwas dürrtig entwickelt, krümelig über den Zelleib verstreut, aber gröbere Veränderungen fehlten durchaus.

Mittels der Markscheidenmethode bekamen wir ein normal entwickeltes

Netz gröberer und feiner Fasern, nirgends war ein Faserausfall zu beobachten.

2. Rückenmark. Blöcke aus allen Höhen wurden ebenfalls sowohl der Zellfärbung mit der — um der vorangegangenen Formalinfixierung willen — etwas modifizierten Nissl-Heldschen Methode und mit Neutralrot als auch der Weigertschen Markscheidenfärbung unterworfen.

Die **Zellfärbung** gab im wesentlichen normale Bilder, jedenfalls keine Veränderungen, die mit der Muskelatrophie in irgend eine Beziehung zu bringen gewesen wären. Die Ganglienzellen speziell der Vorderhörner waren überall in normaler Zahl nachweisbar. Die Details des Zellbildes wichen hier und da von der Norm ein wenig ab, so fanden wir nicht selten eine etwas unregelmässige Anordnung und teilweise Zerbröckelung der Nisslkörper. In einzelnen Zellen bestand stärkere Chromatolyse, besonders in der Umgebung des Kerns, so dass nur an der Zellperipherie noch deutliche Schollen lagen, ganz ausnahmsweise war die chromophile Substanz als feinstes Pulver diffus über die ganze Zelle verteilt, die dann gewöhnlich etwas aufgetrieben war und abgerundete, plumpe Formen zeigte (homogene Schwellung). In verhältnismässig vielen Zellen fanden sich grössere Massen von Pigment, die dann häufig an der Stelle, wo sie lagen, den Zelleib vorbuchteten.

Eine erhebliche Vermehrung der Gliazellen war nirgends zu bemerken.

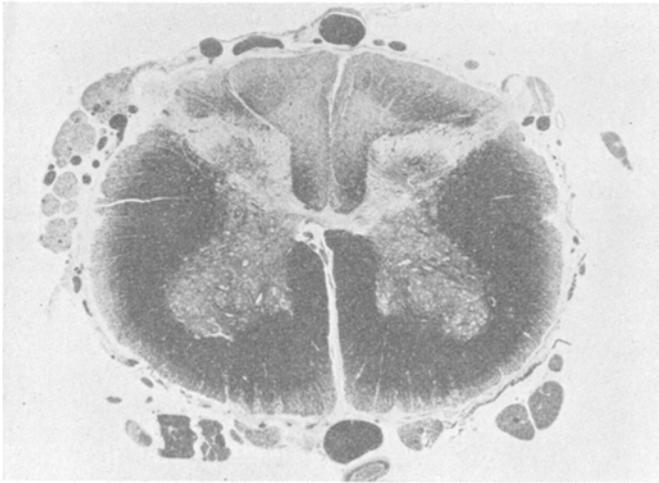


Fig. 1.

Markscheidenfärbung. Lendenanschwellung (Fig. 1. Photograph). In den Hintersträngen besteht ein starker, ziemlich scharf umschriebener Faserausfall. Die Degenerationszone nimmt beiderseits ein dreieckiges Feld ein. Die Dreiecke sind so gelegen, dass je eine Ecke ventral, eine dorsal und eine lateral gerichtet ist. Die beiden ventralen Ecken berühren sich etwa an der Grenze des ventralen und des mittleren Drittels des Septum posterius. Eine ganz leichte Lichtung erstreckt sich von dieser Stelle

aus beiderseits unmittelbar am Septum bis an die hintere Commissur heran. Die medialen Dreiecksseiten schliessen zwischen sich ein intaktes Feld ein, das dem Dorsomedialbündel entspricht. Die dorsale Ecke des Degenerationsfeldes reicht nicht bis an die Peripherie des Marks heran, so dass das Dorsomedialbündel mit dem ebenfalls intakten hinteren seitlichen Feld in Zusammenhang steht. Mit der lateralen Ecke legt sich das helle Gebiet im Bereich der Wurzeintrittszone dem Hinterhorn an. Das ventrale Hinterstrangsfeld, bzw. die vorderen seitlichen Felder sind intakt. In den hinteren seitlichen Feldern zeigt noch ein lateralster, neben der Stelle des Wurzeintritts an der Peripherie des Marks gelegener Bezirk beiderseits eine leichte Aufhellung.

Die Fasern der extramedullären hinteren Wurzeln sind stark gelichtet. Im Gebiet der Wurzeintrittszone und des Hinterhorns fällt vor allem die Dürftigkeit der bogenförmig in das Hinterhorn einstrahlenden Fasern auf.

Das Fasernetz der Vorderhörner sowie die vorderen Wurzeln sind dagegen völlig intakt.

Brustmark. Die Hinterstränge sind fast in ihrer ganzen Ausdehnung etwas gelichtet. Stark degeneriert sind die Gollischen Stränge. Weniger scharf heben sich zwei beiderseits im Zentrum der Burdachschen Stränge gelegene streifenförmige Degenerationsgebiete ab. Gut erhalten sind die vorderen und hinteren seitlichen Felder. In den Gollischen Strängen ist ein schmales Bündel durch seine gute Erhaltung ausgezeichnet, das so gelegen ist wie im unteren Lendenmark das Dorsomedialbündel, das dort eben seiner Lage wegen als „Centrum ovale“ bezeichnet wird.

Halsanschwellung. Stark gelichtet sind die Gollischen Stränge, besonders in ihren medialen, dem Septum anliegenden Partien, ferner zwei schmale, etwa der Grenze zwischen Gollischen und Burdachschen Strängen entsprechende, dorsal sich etwas verdickende und leicht lateral abgebogene Streifen, endlich beiderseits ein Gebiet im Zentrum des mittleren Drittels des Burdachschen Strangs, das sich der Wurzeintrittszone annähert. Ganz gut sind die vorderen und hinteren seitlichen Felder.

Wiederum starker Faserausfall in den hinteren Wurzeln, leichte Lichtung in der Wurzeintrittszone, besonders sind wieder die Bogenfasern dürrtig.

Vordere Wurzeln, das Fasernetz der Vorderhörner, wie hier noch einmal betont sei, vollständig normal.

Oberes Halsmark (Fig. 2. Photogramm). Degeneration der Gollischen Stränge. In den Burdachschen Strängen ist beiderseits ein streifenförmiges Gebiet aufgehellt, das zum grössten Teil am Rande des Gollischen Stranges verläuft, im dorsalen Teil der Hinterstränge aber mit einer scharfen Knickung seitlich abgebogen ist.

In diesem Gebiet zeigen die hinteren Wurzeln keinen erheblichen Faserausfall mehr, und dementsprechend ist auch die Wurzeintrittszone gut entwickelt.

3. Muskulatur und peripherische Nerven. Als wir an die Untersuchung der Muskeln herantraten, bestand keine Totenstarre mehr. Es wurden zunächst Zupfpräparate vom frischen Muskel angefertigt, das übrige Material wurde in 10 proz. Formol eingelegt, z. T. später noch in Osmiumsäurelösungen und Joresseche Flüssigkeit übertragen. Paraffineinbettung,

Färbung nach van Gieson. Einzelne Präparate wurden auch nach Heidenhain mit Eisenaunhämatoxylin behandelt.

M. orbicularis oris, Oberlippe.

Frisches Präparat. Zwischen reichlichen Streifen fibrösen Bindegewebes nur vereinzelte erhaltene Muskelfasern. Dieselben zeigen eine unregelmässige, meist recht starke Körnelung. Die Querstreifung ist stellenweise nur undeutlich sichtbar. Auf Essigsäurezusatz verschwindet der grösste Teil der Körnchen. Muskelnerven völlig normal.

Paraffinschnitte. Das Bild lässt sich am besten als Muskelcirrhose bezeichnen. Die spärlichen atrophischen Muskelfasern durch breite Bindegewebsstreifen von einander getrennt, die Muskelfasern im allen Stadien des Schwundes. Stellenweise finden wir nur noch vereinzelte Fibrillen um einen oder einige Kerne gelagert, an anderen Orten ganz „leere“ Kern-

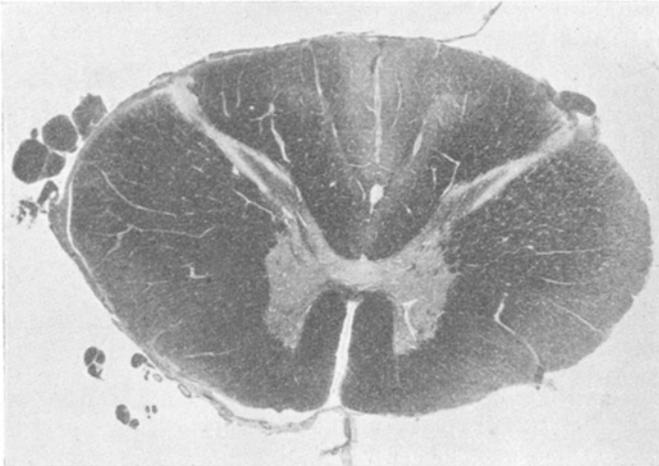


Fig. 2.

schläuche, ohne alle Reste von kontraktiver Substanz. Die verschiedenen Kernformen stark vermehrt, aber Binnenkerne nur vereinzelt. Öfters sind es grosse bläschenförmige Kerne, die man auch im Innern der Fasern antrifft. Vielfach ganze Haufen und Ketten von Muskelkernen. Die Längsstreifung der Muskelfasern überall sehr ausgesprochen. Die Querstreifung fehlt hie und da. An den Längsschnitten finden sich gelegentlich stäbchenförmige Kerne in spindelförmige Räume eingelagert, die durch ein örtliches Auseinanderweichen der Fibrillen entstanden sind. An den Polen der Kerne sieht man vielfach eine feine Körnelung des Sarkoplasma. In längeren solchen interfibrillären Räumen liegen auch manchmal ganze Reihen von Kernen, deren jeder von seinem Nachbar durch einen kleinen Zwischenraum getrennt ist. Vereinzelt wachsig Faserdegeneration. Die quer getroffenen Fasern zeigen eine sehr deutliche Fibrillenfärbung.

Temporalis (Paraffinschnitte). Neben besser erhaltenen stark cirrhotische Partien. Faserdicke ganz wechselnd. Neben annähernd runden

oder regelmässig polygonalen ganz difforme verdrückte Querschnitte. Die Querstreifung fast überall deutlich, im einzelnen von sehr verschiedener Beschaffenheit, manchmal fein, öfter gröber, die hellen Querstreifen häufiger von überwiegender Breite. Die Hensenschen Streifen oft gut sichtbar. Die Längsstreifung überall ausgespochen. Die Querschnitte meist sehr deutlich gefeldert. Ziemlich reichlich Vakuolen, wie sie weiterhin noch näher beschrieben werden. Hier und da Binnenkerne. Nerven ohne Besonderheiten.

Masseter. Frisch: Zwischen reichlichem Bindegewebe stark gekörnte Muskelfasern, die Querstreifung vielfach undeutlich. Auf Essigsäurezusatz verschwindet der grösste Teil der Granula. Nerven völlig normal.

Paraffinschnitte von osm. Material. Die Fasern zeigen die verschiedensten, z. T. sehr hohe Grade von Atrophie. Zahlreiche und grosse Muskelkerne aller Formen, z. T. in gewaltigen Haufen und Reihen, hier und da Kerne und Kernreihen, die nur noch vereinzelte Fibrillen mit sich führen. Spärliche Binnenkerne. Das Bindegewebe erscheint verhältnismässig weniger stark gewuchert als in anderen Muskeln.

Quer- und Längsstreifung stark ausgesprochen. Der Hensensche Streifen ist stellenweise sichtbar. An den Querschnitten deutliche Fibrillenfölderung.

In manchen Fasern verlaufen die Fibrillen auffallend gewellt, in vereinzelten sind gröbere Struktur anomalies vorhanden, homogen glasige Beschaffenheit, verworrene Anordnung der Fibrillen, wachsiges Degeneration in grösseren oder kürzeren Faserabschnitten. Hier und da befinden sich Vakuolen, wie sie uns noch wieder begegnen werden. Manchmal liegen Binnenkerne in grösseren Lücken zwischen den Fibrillen.

Körnclungen sind nicht nachweisbar, doch ist zweifellos in einigen wenigen Fasern Fett vorhanden gewesen, das aber trotz der Osmierung gelöst worden zu sein scheint. Dass es vorhanden war, ist aus der siebförmigen Querschnittsstruktur jener Fasern zu schliessen (vgl. die Schiefferdecker'sche Abldg. 20c, die dritte der gezeichneten Fasern auf Tafel 9/10 des 25. Bds. der Zeitschr. f. Nervenheilkunde). Grössere Fettmassen zwischen den grösseren Muskelabschnitten haben die Färbung leidlich gut angenommen.

Nerven normal. Die Radspeichenstruktur der Markscheiden vielfach sehr schön hervortretend.

An den Muskelspindeln nichts Bemerkenswertes.

Kehlkopfmuskeln, Cricoarytaenoideus posterior und lateralis und Arytaenoidei; Zupfpräparate und Gefrierschnitte von formolfixiertem Material. Die Präparate vom Cricoaryt. post. wichen vom normalen Vergleichsbilde verhältnismässig wenig ab. Eine Reihe von Proben aus dem lateralis zeigte hauptsächlich eine durchgehende Verschmächigung der Fasern, dabei Überwiegen der Längsstreifung, hier und da Granulierung des Protoplasmas an den Polen der Kerne. In den Arytaenoidei traten sehr grobe Veränderungen der Faserstruktur neben den Zeichen der Atrophie besonders stark hervor. In dem vermehrten, hier und da lipomatösen Zwischenbindegewebe lagen neben ganz dünnen, offenbar atrophischen Fasern sehr zahlreiche ganz besonders dicke Fasern, die aber nicht etwa hypertrophisch, sondern infolge eines Degenerationsprozesses aufgeschwollen waren. Je

dicker eine Faser oder ein Faserabschnitt, desto gröber war im allgemeinen die Struktur verändert. Die Fasern waren mit wenigen Ausnahmen, die dicken Fasern fast ohne Ausnahme, trübe und schlecht durchsichtig, sehr im Gegensatz zu den lichten und klaren Fasern der Vergleichsmuskeln. Die Längsstreifung ausserordentlich stark ausgesprochen, die Querstreifung sehr zurücktretend. Vielfach stark welliger, ja verworrener Verlauf der Fibrillen, an vielen, sehr stark aufgetriebenen Stellen Zerfall der Substanz in schollige, wie aufgehäuften Massen von krümelig-körniger Struktur.

Es erscheint sehr interessant, dass gerade die Stimmbandadduktoren, deren Dystrophie wir klinisch diagnostiziert hatten, die grössten anatomischen Veränderungen aufwiesen.

Rechter Daumenballen. Das frische Bild gleicht dem vom Orbicularis oris. Auch hier ganz normale Nervenästchen.

Paraffinschnitte. Ausserordentlich stark cirrhotischer Zustand. Dürftige Muskelfasern in mächtigen Bindegewebsmassen einzeln eingesprenkt. Wiederum sind einzelne Fasern auf wenige Fibrillen reduziert, die einen oder einige Kerne lose umgeben. Wiederum auch völlig leere Kernschläuche. Kerne in allen Formen, zahlreich, vielfach sehr gross, bläschenförmig. Binnenkerne vereinzelt. Die Querstreifung meist gut ausgesprochen, die dunkeln Hauptstreifen den hellen gegenüber an Breite zurücktretend. Die feineren Details der Querstreifung treten deutlich hervor, insbesondere ist die Hensensche Mittelscheibe in der anisotropen Substanz recht gut sichtbar. Die Längsstreifung ist so scharf ausgeprägt, dass die Fasern vielfach geradezu in ihre Fibrillen aufgelöst erscheinen. Auf den Querschnitten sind die Fibrillen deutlich sichtbar, anscheinend kommen verhältnismässig wenige auf die Faser. Die Fasern sind nicht immer recht scharf umgrenzt. Vereinzelte Fasern haben ein homogenes, glasiges Aussehen. Hier und da sind die Kerne von hellen Höfen umgeben. Auch in den Muskelspindeln erscheinen die Fasern atrophisch. Die intramuskulären Nerven sind völlig normal.

Sternocleidomasteideus. Paraffinschnitte von osmiertem und von mit Joresscher Flüssigkeit behandeltem Material.

Der Querschnitt dieses Muskels umschliesst Partien sehr verschiedenartigen Aussehens: manche, die, abgesehen von der Schwächigkeit der Fasern, einen fast normalen Eindruck machen, andere von stark cirrhotischem Charakter, die inmitten reichlichen, derben Bindegewebes viele, besonders stark atrophische Fasern beherbergen, dazwischen Streifen von Fettgewebe. Neben den einfach verdünnten Fasern viele von verdrücktem, difformem Querschnitt in „atrophischer Degeneration“ (Schiefferdecker.) Die Längs-, aber auch die Querstreifung zumeist sehr deutlich ausgesprochen, vielfach sind die feinsten Strukturdetails sehr gut kenntlich. Besonders an dünnen Längsschnitten treten die einzelnen Fibrillen oft sehr scharf hervor. Die Querschnitte zeigen vorzugsweise Reihenfelderung, oft in sehr scharfer und klarer Ausprägung.

Die Muskelkerne aller Art sind ausserordentlich zahlreich und treten oft in mächtigen Reihen auf, insbesondere finden sich viele grosse helle, rundliche und stabförmige Kerne an der Peripherie und im Innern der Fasern. Die Binnenkerne sind in diesem Muskel so reichlich, dass kaum eine Faser ohne solche zu finden ist, manche Fasern eine grosse Zahl

davon umschliessen. Zehn auf die Faser konnten wir vielfach zählen. Neben den dunkel gefärbten kleinen und den schon genannten grossen hellen Formen kommen auch viele ganz grotesk gebildete Exemplare vor.

Auf den Querschnitten waren eigenartige Faserabspaltungen zu konstatieren, derart, dass aus einer grossen Faser ein sektorenförmiger Abschnitt wie ein Stück aus einer Torte herausgelöst schien, das nun durch eindringendes Perimysium intern. von der Mutterfaser getrennt wurde.

Einzelne Fasern zeigten stark welligen oder verworrenen Verlauf der Fibrillen, einzelne eine gleichmässig feine körnige Struktur, wie Mattglas. Sehr häufig fanden wir Vakuolen verschiedener Art. Manche imponierten nur als Lücken zwischen den etwas auseinander gedrängten Fibrillenbündeln. In den so entstehenden Höfen lagen manchmal grosse bläschenförmige Kerne. In anderen Fällen waren aber an der Stelle der Vakuolen die Fibrillen zweifellos zugrunde gegangen, unregelmässig, aber scharf begrenzte Defekte erschienen auf dem Querschnitt ausgefallen oder ausgeschlagen. Manchmal waren diese Vakuolen mit einer feinkörnigen Masse erfüllt. Solche Räume beherbergte manche Faser in grosser Anzahl, so dass der Querschnitt eine wabige Struktur oder etwa das Aussehen eines angeschnittenen Schweizerkäses erhielt. Vereinzelt sahen wir kreisrunde, verhältnismässig dick erscheinende, dunkler gefärbte Fasern, die sogenannten Kontraktionsknoten, auf dem Querschnitt. Vakuolen der genannten verschiedenen Arten kamen auch in den Muskelfasern der zahlreich vorhandenen Spindeln vor.

Die Beugemuskulatur vom rechten Vorderarm wurde in einer ganzen Anzahl von Stücken an osmiertem und an mit Joresscher Flüssigkeit behandeltem Material untersucht.

Wir fanden auch hier recht abwechslungsvolle Bilder: neben kleinen, anscheinend einfach atrophischen Partien sehr ausgedehnte Abschnitte in allen Stadien der Cirrhose. Das Bindegewebe ist von wechselnder Reichlichkeit, stellenweise so massenhaft, dass die erhaltenen Fasern völlig vereinzelt hie und da eingesprengt erscheinen. Seiner Beschaffenheit nach ist es mehr oder minder derb, an vielen Stellen verhältnismässig kernreich. An einigen Stellen hat es lipomatöse Einlagerungen. In den stärker cirrhotischen Partien ganz besonders stark atrophische Fasern, manche äusserst dünn, nur noch aus wenigen Fibrillen bestehend, auf dem Längsschnitt manchmal nur noch eine längsfaserige Beschaffenheit zeigend. Nicht selten auch von kontraktile Substanz völlig leere Kernschläuche. Vielfach fällt die mangelhafte, unscharfe Begrenzung der Fasern auf.

Die Muskelkerne sehr stark vermehrt, oft in enorm grossen Haufen, Zeilen und Zöpfen auftretend. Auffallend reichlich Binnenkerne. In der Struktur der einzelnen Fasern trat die Längsstreifung überall sehr scharf hervor, während aber auch die Querstreifung in allen Details in der Regel deutlich kenntlich war. Manche stark atrophische Faser erschien fast strukturlos, vereinzelt wurde wachsig Degeneration gesehen.

Vereinzelt osmiumgeschwärzte Körnchen in den Fasern.

In recht vielen Fasern hatten wir auch hier eine starke Vakuolisierung zunächst in der beim Sternocleidomastoideus beobachteten Form einfacher Protoplasmahöfe in der Umgebung von Binnenkernen, aber auch wabige Bilder, wie sie dort geschildert wurden. Manche Fasern waren mehr homogen geworden, die Vakuolen waren aus der Substanz der Faser wie

mit dem Locheisen ausgestanzt, von regelmässig runder oder ovaler, scharfer Begrenzung. Hier und da lagen Kerne auch in diesen Lücken. Manche Fasern zeigten in einem Teil ihres Querschnitts, sei es in der Peripherie oder im Zentrum, eine milchglasartige Beschaffenheit, während der Rest eine deutlich fibrilläre Struktur erkennen liess. Hier und da fand sich auch diejenige Degenerationsform, die Schiefferdecker in den Muskelspindeln von Paralysis agitans gefunden hat und in seiner mehrfach erwähnten Arbeit (Zeitschr. f. Nervenheilkde. 25. Bd.) auf Seite 217 beschreibt und auf Abbildung 22 abbildet. Bei unserem Fall waren es nicht Spindel-fasern, die die Veränderung zeigten. Auf Längsschnitten zeigen sich hier und da Reihen dichtgedrängter oder durch kleine Abstände von einander getrennter Kerne in langgestreckten Lücken gelagert, die zwischen den auseinandergewichenen Fibrillen gelegen sind.

Von den zahlreichen Muskelspindeln möchte ich hervorheben, dass ihre Muskelfasern auch häufig Binnenkerne enthielten. Die Nerven in und ausserhalb der Spindeln waren wiederum völlig normal.

Rechter Quadriceps femoris.

Paraffinschnitte.

Deutliche Atrophie. Vermehrung des Zwischengewebes, das reichlich Bindegewebskerne, aber auch Muskelkernzeilen enthält. Die Bindesubstanz ist verhältnismässig locker gewebt, hier und da sind lipomatöse Partien eingelagert. An den Muskelfasern fällt die starke Längsstreifung auf.

Die Muskulatur der rechten Wade bot in frisch gezupfter Probe keine erheblichen Anomalien.

Zum Schluss eine kurze Diskussion der anatomischen Befunde. Was lehren sie uns?

Unser Wissen über das anatomische Verhalten des Zentralnervensystems bei der Thomsenschen Krankheit gründet sich bisher auf den einzigen bekannten Sektionsbefund, den Dejerine und Sottas in einem klinisch nicht atrophischen Fall erhoben haben.

Auch wir haben in unserem atrophischen Fall, um von der Hinterstrangsdegeneration zunächst abzusehen, wie die genannten Forscher in allen wesentlichen Punkten normale Verhältnisse gefunden. Keine krankhaften Veränderungen bei der makroskopischen und mikroskopischen Durchforschung, insbesondere gaben die motorischen Bahnen von den Rindenzellen bis zu den feinen Nervenästchen der Muskeln ein vollkommen normales Bild. Die einzige Anomalie im Bereich des motorischen Apparats lag in der Muskulatur selbst, eine Bestätigung, wenn man will, der sich fast ganz allgemeiner Anerkennung erfreuenden myopathologischen Auffassung des Krankheitsbildes. Also auch die Dystrophie sicher myopathischer Natur.

Ehe wir auf den Muskelbefund zurückkommen, seien ein paar Worte über die Hinterstrangsdegeneration gestattet. Sie bot das typische Bild der initialen Tabes, war ganz sicher keine funikuläre Myelitis, keine pseudosystematische Degeneration. Neben der eigentümlich elektiven Degeneration bestimmter Fasersysteme in der Medulla haben

wir die starke Entartung der extramedullären hinteren Wurzeln. Die Pathogenese dieser Degeneration erörtern, hiesse die ganze Lehre von der Entstehung der Tabes hier aufrollen.

Aber auf die Frage dürfen wir einen kurzen Blick werfen: Was bedeutet dieser Befund für unseren Fall, für die atrophische Myotonie überhaupt?

An eine zufällige Komplikation mit einer gewöhnlichen Tabes wird nicht zu denken sein. Die klinischen Symptome reichten bei dem Patienten zur Diagnose einer Tabes bei weitem nicht aus, so wenig wie bei all den anderen Fällen von atrophischer Myotonie, die einzelne tabische Symptome dargeboten haben. Aber eben tabische Symptome sind bei vielen solchen Fällen vorhanden. Die Idee, dass in unserem Fall diese Erscheinungen ihre anatomische Grundlage in Wurzel- und der Hinterstrangsdegeneration gehabt haben, ist gewiss unabweisbar, und der Gedanke liegt nahe, dass in anderen gleichen Fällen eine ähnliche Rückenmarksveränderung zugrunde liegen möchte.

Die myotonische Erkrankung rückt damit in eine gewisse interessante Nachbarschaft zum Diabetes mellitus. Auch bei ihm finden wir zwar keine typische klinische Tabes, aber häufig tabische Symptome, ebenso wie bei der Thomsenschen Krankheit. Und als anatomischen Befund haben wir dabei, wie die interessanten Untersuchungen von Schweiger*) aus dem Obersteinerschen Institut an einer ganzen Reihe von Fällen gezeigt haben, eine im strengen Sinne des Worts tabiforme Degeneration.

Bemerkenswerterweise ist noch eine andere sehr prägnante Erscheinung ebenfalls beiden Krankheiten, dem Diabetes mellitus und der atrophischen Myotonie, eigen, nämlich die mit Impotenz verbundene Hodenatrophie, die in bald einem Viertel unserer Fälle festgestellt worden ist.

Wir wollen der Versuchung widerstehen, nach weiteren Analogien zu suchen, etwa davon zu reden, dass wir es bei der Thomsenschen Krankheit mit einer Muskelerkrankung zu tun haben und bei Diabetes mit Störungen gewisser Stoffwechselleistungen, die zum Muskelsystem bekanntlich sehr enge Beziehungen haben. Es ist denkbar, dass in beiden Fällen pathologische Stoffwechselprodukte die ursächlichen Träger der Rückenmarks- und der Hodenerkrankung sind. Liegen doch manche Erfahrungen vor, die auf einen abnormen Stoffwechselverlauf bei der Myotonie hindeuten. Vielleicht könnten aber diese Komplikationen auch als direkte Äusserungen einer hereditären Minderwertig-

*) Wiener med. Wochenschr. 1907. Nr. 32.

keit der Anlage angesprochen werden, gemäss den neueren Erfahrungen über die Vielseitigkeit, mit der sich die „heredo-degenerative Krankheit“ an den verschiedensten Organen und Systemen des Körpers zu äussern vermag. Diese Andeutungen sollen genügen, damit wir nicht müssigen Spekulationen verfallen.

Interessant ist, dass auch bei anderen Myopathien tabische Symptome im oben bezeichneten Sinne vorkommen. *)

Nun zu den Befunden an der Muskulatur!

Unsere bisherigen Kenntnisse über die Histologie der myotonischen Muskeln gehen zurück erstens auf die Untersuchungen Erbs und seiner vielen Nachfolger an excidierten Muskelproben, zweitens auf den einzigen dem unserigen vorangegangenen vollständigen Sektionsbefund von Dejerine und Sottas, und endlich drittens auf die Untersuchungen Schiefferdeckers, die sich allerdings auch nur auf eine excidierte Probe — aus dem Deltoideus unseres Falles 3 — bezogen, aber mit neuer und ganz besonders gründlicher Methodik durchgeführt worden sind. Was wir sicher wissen, ist ausserordentlich wenig. Die Muskelfasern sind hypertrophisch. Schiefferdecker hat dazu bei seinen Untersuchungen eine Veränderung der „Muskelkurve“ festgestellt. Diese Muskelkurve stellt graphisch dar, in welchen Prozentzahlen sich Fasern verschiedener Querschnittsfläche an dem Aufbau des Gesamtmuskels beteiligen. Diese Verhältnisse hat er also gegenüber dem seiner Meinung nach sehr konstanten Verhalten der Norm verschoben gefunden. Die Muskelkerne sind vermehrt. Schiefferdecker hat mittels sehr mühevoller Untersuchungen festgestellt, dass es sich um eine Hypertrophie und Hyperplasie der Kerne handelt, dass aber die relative Kernmasse auf den Gesamtmuskel berechnet dabei normal bleibt. Über die feineren Strukturdetails liegen ganz widersprechende Angaben vor. Man kann zusammenfassend sagen, dass einzelne Fasern mit allen möglichen degenerativen Veränderungen, einzelne atrophische Fasern auch in den klinisch nicht atrophischen Fällen recht häufig gefunden werden. Schiefferdecker hat Veränderungen gefunden, die er für spezifisch hält: eine feine, nur bei ganz bestimmter Fixationsweise, nämlich bei Anwendung von Jorescher Flüssigkeit, hervortretende Körnelung des Sarkoplasmas und gewisse Veränderungen, Verdickung, Entrundung des Querschnitts, Verklumpung der Fibrillen, dabei Abnahme der relativen Fibrillenmenge.

*) Vgl. Steinert, Über Myasthenie und myasthenische Reaktion. Deutsches Arch. f. klin. Med. 78. Bd. S. 353.

Der an dieser Stelle beschriebene geheilte Fall von Myasthenie bot auf der Höhe der Krankheit recht ausgesprochene tabische Symptome und dabei wiederum auch Impotenz und zwar absolute Impotenz mit völlig erloschener Libido.

Die bisherigen Berichte über die Ergebnisse von Probeexcisionen aus den Muskeln atrophischer Myotonie bieten wenig Charakteristisches: Atrophie, Kernvermehrung, Vermehrung des Bindegewebes, daneben auch degenerative Veränderungen von Muskelfasern.

Unsere eigenen Untersuchungen belehrten uns in erster Linie über das Bild der Atrophie. Am auffallendsten war ein Zustand, den man wohl als Muskelcirrhose bezeichnen kann, nur dass er nicht überall, nicht in allen Partien des Muskelquerschnitts gleich stark ausgeprägt war. Neben den cirrhotischen fanden sich andere Partien, die mehr das Bild der einfachen Atrophie oder der „einfachen atrophischen Degeneration“ mit zahlreichen deformierten, an ihren Nachbarn abgeplatteten und zwischen ihnen verdrückten Fasern zeigten. Das, wie gesagt, an vielen Stellen ganz ausserordentlich stark vermehrte Zwischengewebe war bald von lockerer, kernreicher, bald von derber Beschaffenheit. Neben den einfach fibrösen fanden sich lipomatöse Partien. In das Bindegewebe waren die Muskelfasern eingebettet, bald in kleinen Gruppen, bald ganz vereinzelt in mächtigen fibrösen Massen. Die Fasern selbst sind in allen Stadien des Schwundes, nicht selten nur noch spärliche Reste kontraktiver Substanz, spärliche Fibrillen in der Umgebung gewucherter Muskelkerne, schliesslich auch völlig leere Sarkolemmschläuche. An solchen Stellen bezeichnen nur noch Haufen oder Reihen von Muskelkernen den Ort der geschwundenen Fasern. Auch an den besser erhaltenen, besonders aber an den stark atrophischen Fasern fällt oft die unscharfe Abgrenzung gegen das Bindegewebe auf.

Die Muskelkerne sind stark vermehrt, sie treten sehr vielfach in mächtigen Haufen und Reihen auf, und es fällt besonders auch der Reichtum an grossen hellen Kernen auf. Neben wohlgestalteten kommen groteske Formen vor. Binnenkerne finden sich in den meisten untersuchten Muskeln nur vereinzelt, in dem Sternocleidomastoideus und den Beugern vom Unterarm in ganz ausserordentlicher Menge, so dass fast jeder Faserquerschnitt eine grössere oder geringere Zahl davon umschliesst.

Was das feinere Faserdetail anlangt, so heben wir hervor, dass die Querstreifung im allgemeinen sehr gut und deutlich und oft bis in die feinsten Einzelheiten kenntlich ist. Stellenweise schienen uns die Fasern durch ein Überwiegen der isotropen Substanz auffallend hell. Auch der Hensensche Querstreifen ist oft in vielen Präparaten sehr gut zu sehen. Daneben ist aber doch überall auch die Längsstreifung zu erkennen, oft tritt sie stark hervor und manche stark atrophischen Fasern erscheinen wie aufgelöst in eine mehr oder minder spärliche Zahl von einzelnen Fibrillen. Auf den Querschnitten fast überall sehr klar ausgesprochene Felderung.

Granulierungen, die auf Essigsäure zum grössten Teil verschwanden, fanden wir mehrfach in den frischen Präparaten, an denen dadurch die Querstreifung oft etwas getrübt erschien. Am gefärbten und osmierten Querschnitt konnten wir ganz vereinzelt Fettkörnchen nachweisen.

Größere Strukturanomalien fanden sich immer nur an einer kleinen Minderzahl von Fasern, am häufigsten noch ein auffallend welliger, manchmal ein direkt verworrener Verlauf der Fibrillen, vereinzelt auch homogene, mattglasartige Beschaffenheit, wachsige Degeneration und andere Entartungsformen.

Verhältnismässig häufig kamen auch Vakuolen vor, in denen manchmal Kerne lagen. Es handelte sich entweder um Lücken, die durch einfaches Auseinanderweichen der Fibrillen entstanden schienen, in anderen Fällen war aber an Stelle der Vakuolen die fibrilläre Substanz zweifellos zugrunde gegangen.

Auch nur vereinzelt sahen wir die sogenannten Kontraktionsknoten. Endlich möchte ich noch die eigenartigen Faserzerspaltungen erwähnen, wie ich sie beim Sternocleidomastoideus beschrieben habe.

Die Atrophie, die Vakuolenbildung betraf hier und da deutlich auch die Fasern der Muskelspindeln.

Wenn wir das Ganze überblicken, so handelt es sich um Veränderungen, wie wir sie im wesentlichen ähnlich oder gleichartig bei den verschiedensten Formen von Muskelatrophie finden. Wenn für die Myotonie wesentliche und spezifische Veränderungen bekannt wären, so hätten wir hoffen dürfen, sie auch in unserem Fall zu finden, denn trotz der schweren Atrophie waren die myotonischen Phänomene bis in die letzte Lebenszeit hin nachweisbar geblieben. Dass Erscheinungen von Hypertrophie noch vorhanden sein würden, war nicht zu erwarten. Aber die Veränderungen, in denen Schiefferdecker die spezifisch myotonischen gefunden zu haben hofft, hätte man vielleicht nachweisen können. Die eigenartigen Körnchen im Sarkoplasma sind nun — frisches Material hat Schiefferdecker nicht untersucht — anscheinend nur bei einer ganz bestimmten Fixierungsweise darzustellen, nämlich bei der Fixierung in der Flüssigkeit von Jores, deren Salze dabei offenbar von ausschlaggebender Bedeutung sind. Unser Material war leider zunächst in 10 proz. Formol eingelegt worden. Da ich nicht glaubte, a priori ausschliessen zu dürfen, dass eine nachträgliche Behandlung mit der Flüssigkeit von Jores noch Erfolg haben könnte, machte ich den Versuch, konnte aber die fragliche Granulierung nicht beobachten. Bezüglich der weiter von Schiefferdecker als wesentlich beschriebenen Fibrillenveränderungen, vor allem der Entrundung des Fibrillenquerschnitts möchte ich ein ganz sicheres Urteil über meinen Fall nicht abgeben wegen der ausserordentlichen Schwierig-

keiten, diese unendlich feinen Details der Faserstruktur ganz zuverlässig festzustellen. Die neuen Untersuchungsmethoden von Schiefferdecker, die Bestimmung der Muskelkurve, der relativen Kernmasse usw. anzuwenden, habe ich mich nicht entschliessen können. Einmal sind diese Untersuchungen so mühsam, dass sie für jemanden, der nicht seine ganze Arbeitszeit diesen Dingen zu widmen vermag, nur schwer durchführbar sind, und dann konnten wir bei unserem Material von atrophischer Myotonie ohnehin nicht Resultate zu gewinnen hoffen, die mit denen Schiefferdeckers, die sich auf nicht atrophische myotonische Muskeln beziehen, vergleichbar gewesen wären. Sollte die weitere Entwicklung unseres Wissens über diese Dinge es wünschenswert machen, diese Lücke unserer Untersuchungen auszufüllen, so wird das geschehen können, denn das Material bleibt selbstverständlich aufbewahrt.

Eine Frage möchten wir nicht unterdrücken. Sind es denn wirklich spezifische Veränderungen, die Schiefferdecker gefunden hat, und sind sie geeignet, wie dieser Forscher hofft, das Wesen der Krankheit unserem Verständnis erheblich näher zu bringen? Vielleicht ist der Histolog, der vorzugsweise normales Material bearbeitet, doch zu rasch geneigt gewesen, für eine Krankheit „spezifische“ Veränderungen anzunehmen. Wer viel pathologische Muskeln untersucht, wird in dieser Beziehung immer vorsichtiger und kommt leicht dem Standpunkt nahe, in der Variabilität und Unregelmässigkeit der Befunde geradezu die Regel innerhalb eines weiten Gebiets der pathologischen Histologie der Muskeln zu sehen.

Es wäre gewiss sehr interessant und wertvoll, wenn die Zukunft erweise, dass die Schiefferdeckerschen Befunde ganz regelmässig jedem Falle von Myotonie zukämen. Aber wäre wirklich ein Verständnis der Krankheit damit gewonnen? Doch zunächst nur im bescheidensten Sinne und Umfange. Von einem Verständnis pathologischer Muskelzustände könnte man meines Erachtens erst dann reden, wenn es gelungen wäre, zwischen bestimmten Strukturveränderungen des Muskels und bestimmten Störungen seiner Funktionen auch eine innere ursächliche Beziehung nachzuweisen. Solange diese Lücke klafft, werden die Ergebnisse auch der sorgsamsten histologischen Durchforschung der Fasern, der genauesten Untersuchungen des Muskelaufbaus doch immer nur eine symptomatische Bedeutung haben und günstigsten Falls unsere Meinung über den muskulären Sitz eines Leidens zu stützen geeignet sein.

Also nicht von der Histologie allein, sondern von der experimentellen pathologischen Physiologie der Muskeln sind hier die nächsten dringend nötigen Aufschlüsse zu erhoffen. Freilich sind auf diesem Gebiet bisher wenig mehr als die ersten tastenden Schritte getan.

Knoblauch hat neuestens in einigen anregenden Arbeiten der Idee Ausdruck gegeben, dass für die Beurteilung pathologischer Muskelzustände aus der Berücksichtigung des verschiedenen anatomischen und physiologischen Verhaltens der roten und weissen Muskelfasern, die normalerweise in den menschlichen Muskeln gemischt auftreten sollen, wichtige Ergebnisse würden gewonnen werden können. Er hat auch die Myotonie ins Bereich seiner Spekulationen gezogen. Auch auf diesem Gebiet fehlt vorläufig noch jeder feste Grund und Boden. Wir werden in einem späteren Stück dieser myopathologischen Beiträge Gelegenheit haben, mit ein paar Worten auf diese Frage einzugehen.

Die Ergebnisse der vorliegenden Untersuchungen möchte ich dahin zusammenfassen, dass ich glaube gezeigt zu haben, dass es sich in jedem Falle von sogenannter amyotrophischer Myotonie um ein typisches Krankheitsbild handelt, und zwar um eine myopathische progressive Dystrophie, von der echte Thomsensche Fälle befallen werden. Das klinische Bild dieser Muskeldystrophie ist ein ganz scharf umschriebenes, einheitliches, in hohem Maße charakteristisches, es kommt in dieser Form nur bei der Thomsenschen Krankheit vor. Eine Reihe mehr oder minder häufiger Einzelzüge und Begleiterscheinungen heben die Eigenart des Bildes noch schärfer hervor. Nur an die verhältnismässig häufige Impotenz und Atrophie der Hoden möchte ich hier noch einmal besonders erinnern.

Der vorstehendste anatomische Zug ist eine weit verbreitete Cirrhose der Muskulatur. Im Bereich des Nervensystems fanden wir lediglich eine echte tabiforme Hinterstrangsdegeneration, die wohl nicht als eine zufällige Komplikation, sondern als die anatomische Grundlage einiger der Begleiterscheinungen der Krankheit anzusprechen ist. Die Entstehungsbedingungen der Rückenmarksveränderungen sind wahrscheinlich mit der Grundkrankheit gegeben.

Literatur.

(Vergl. auch die Zitate im Text.)

- 1) Bäumler-Reinhold, Arch. f. Psych. 8. S. 1 und Zeitschr. f. Nervenheilkde. 4. S. 189.
- 2) Berg, Muskelatrophie bei Thomsenscher Krankheit. Diss. Bonn 1904.
- 3) Bernhardt, Deutsche med. Wochenschr. 1899. S. 169.
- 4) Bettmann, Z. f. Nervenheilkde. Bd. 9.
- 5) Braun, Thomsensche Krankheit. Diss. Leipzig 1902.
- 6) Bregman, Neurol. Zentrbl. 1903. S. 875.
- 7) Cassirer, Neurol. Zentrbl. 1904. S. 39.
- 8) Hans Curschmann, Berl. klin. Wochenschr. 1905. Nr. 37.

- 9) Dana, zit. bei Hoffmann (15).
 - 10) Déléage, zit. bei Hoffmann (15).
 - 11) Frohmann, Deutsche med. Wochenschr. 1900. Ver.-Beil. S. 6.
 - 12) Fuchs, Neurolog. Zentrbl. 1905. S. 783 und Wien. klin. Wochenschr. 1904. S. 722.
 - 13) Fürnrohr, Z. f. Nervenheilkde. 33. S. 14.
 - 14) Gaupp, Zentrbl. f. Nervenheilkde. S. 65.
 - 15) Hoffmann, Z. f. Nervenheilkde. 18.
 - 16) Derselbe, Arch. f. Psych. 42. S. 259 u. Neurol. Zentrbl. 1906. S. 576.
 - 17) Jaquet, Semaine méd. 1903. S. 381.
 - 18) Jolly, Neurolog. Zentrbl. 1896. S. 140.
 - 19) Kornhold, Maladie de Thomsen. Thèse de Paris 1897.
 - 20) Lannois, Iconogr. d. l. Salpêtr. 1904. XVII. S. 450.
 - 21) Longard, Deutsche med. Wochenschr. 1898. Ver.-Beil. S. 91.
 - 22) Lortat-Jacob et Thaon, Arch. de neurol., 2. Serie. XX. 1905. S. 132.
 - 23) Magneval, Des myotonies atrophiques, Thèse de Lyon 1904.
 - 24) Noguès et Sirol, Iconogr. d. l. Salpêtr. 1899. XII. S. 15.
 - 25) Pässler, Neurolog. Zentrbl. 1906. S. 1064/5.
 - 26) Pelizaeus, Berl. klin. Wochenschr. 1897. S. 609.
 - 27) Pelz, Arch. f. Psych. 42. S. 704.
 - 28) Rindfleisch, Z. f. Nervenheilkde. Bd. 33.
 - 29) Rossolimo, Iconogr. d. l. Salpêtrière. 1902. XV. p. 63.
 - 30) Schönborn, Z. f. Nervenheilkde. 15. S. 274.
 - 31) Schott, Z. f. Nervenheilkde. Bd. 21.
 - 32) Steinert, Verhandlungen der medizinischen Gesellschaft zu Leipzig, 1904. Buchausgabe. S. 12.
 - 33) v. Voss, Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurologie. 1900. Bd. 8. S. 85.
 - 34) Voss, Z. f. Nervenheilkde. Bd. 34. S. 465.
 - 35) Wertheim-Salomonson, Ref. Neurol. Zentralbl. 1899. S. 223.
-