

XXVIII.

Nachträgliche Bemerkungen

über

Myotonia congenita (Strümpell), Thomsen'sche Krankheit (Westphal).

Von

Sanitätsrath Kreisphysicus Dr. **J. Thomsen**
zu Kappeln in Schleswig.



Die Beachtung, welche meine Veröffentlichung über die in meiner Familie so häufige eigenthümliche Störung in der Beweglichkeit der willkürlichen Muskeln in dem Archiv für Psychiatrie im Jahre 1879 in der medicinischen Presse aller Culturstaaten, diesseits wie jenseits des Oceans, seitens der ausgezeichneten Fachgenossen erfahren, die der nun verstorbene Geheimrath Westphal in Berlin auf meinen Namen getauft und Professor Strümpell passender als Myotonia congenita bezeichnet hat, veranlasst mich, hier nachträglich einige Bemerkungen hinzuzufügen. Denn wie ihre Würdigung ein wissenschaftliches Interesse beanspruchen kann, so ist insbesondere die Erkennung und die Kenntniß dieser Affection so wichtig für die davon Betroffenen, weil von der richtigen Schätzung derselben, wo es darauf ankommt, sogar das Lebensglück und die Existenz des Individuums abhängen kann, wie dieses besonders bei der Beurtheilung der Recruten wegen Tüchtigkeit zum Militärdienst der Fall ist.

Die Acten über die Natur der so eigenthümlichen Krankheit scheinen noch lange nicht abgeschlossen zu sein. Kürzlich hat nun der Privatdocent an der Universität Amsterdam, Dr. med. Delprat, einen in holländischer Sprache abgefassten Separatabdruck seiner

Abhandlung darüber, die sehr sorgfältig und eingehend, unter Berücksichtigung der seither darüber von den verschiedensten Forschern bekannt gewordenen Beobachtungen, geschrieben ist, mir mitgetheilt, aus der Niederländischen Zeitschrift für Heilkunde (Tijdschrift for Geneeskunde, 1891, Deel II., No. 17, „Over Thomsen'sche Ziekte en verwandte Tostaden“). In dieser sind einige typische Fälle der Krankheit enthalten und stimmt selbige grösstentheils mit der ausgezeichneten Arbeit von Erb überein.

Die meisten sehen in dieser Krankheit nur ein Leiden der willkürlichen Muskeln — der Muskelfasern —, in denen sie ja, hauptsächlich sichtbar, klar zur Aeusserung kommt. Indessen erscheint es mir wahrscheinlicher, dass diese Störungen in der Beweglichkeit der dem Einflusse des Willens entrückten Muskeln von einer fehlerhaften Innervation derselben, welche von dem Centralorgane des Willens, von dem Gehirne ausgeht, herzuleiten sind, denn die genaue mikroskopische Untersuchung der Muskelfasern, die den Behafeten ausgeschnitten waren, haben ein negatives Resultat ergeben.

Von den sensitiven Nerven werden die Eindrücke auf die motorischen übertragen, welche die eigenartigen Krampfzustände in den Muskeln hervorrufen, seien sie nun absichtlich oder durch einen Zufall herbeigeführt, wie durch das unvorhergesehene Anstossen des Fusses beim Gehen auf dem Wege oder durch einen unvermuthet empfangenen Schlag auf den Körper. Es entsteht alsdann ganz dieselbe Empfindung, als ob man, wie blitzartig, einen electrischen Schlag empfängt, welcher den ganzen Körper durchzuckt, und concentriert sich meistens auf eine Muskelpartie, kann aber auch allgemein werden, wobei der ganze Körper steif wird und der Betreffende leicht niederfällt. Es ist verschieden von dem Gefühl, in welchem die Muskeln, z. B. nach einer längeren Ruhe, in Bewegung gesetzt werden sollen und, dem Willen nicht gehorchen wollend, sich myotonisch anspannen.

Ich habe in meinem langen Leben — ich bin fast 77 Jahre alt — eine Anzahl von solchen Kranken beobachtet und näher bekannt, und ich leide noch ebenso daran, wie ich es seit der ersten Erinnerung aus meiner Kindheit gethan habe, nur dass, bei sonst ziemlich intact erhaltenen körperlichen und geistigen Kräften, dazu die unausbleiblichen Beschwerden der Senilität sich allmälig mehr und mehr hinzugesellt haben und noch eine grössere Behutsamkeit in der Fortbewegung erheischen.

In meiner ersten Veröffentlichung habe ich auf einen psychischen Zusammenhang mit dem Eintreten und dem Hervorrufen der myo-

tonischen Erscheinungen hingedeutet, und ich muss diese Vermuthung auch noch aufrecht erhalten, denn für ein Ausgehen, eine Mitbetheiligung der Psyche scheint mir der, von mir bisher nicht angemerkte Umstand zu sprechen, dass in der Entwicklung der Gedanken unter gewissen Einflüssen ein eben solches Hinderniss eintreten kann, wie es in den Muskeln geschieht, wenn sie gebraucht werden sollen, oder wenn sonst ihre Beweglichkeit durch äussere Eindrücke behindert wird. Daher die mitunter häsitirende Sprache beim Beginne einer Rede und die Unmöglichkeit weiter zu sprechen, wenn ein solches Hinderniss eingetreten ist. Die Stockung der Gedanken ist mit einem so ängstlichen Gefühle verbunden, wie man es in dem Momente verspürt, in dem man von der myotonischen Spannung in den Bewegungsmuskeln nahe daran ist, nieder zu fallen. Und wie alle willkürlichen Muskeln dem Krampfzustande unterworfen sind, so ist es mit den Augenlidern auch das Organ der Zunge. Das Bewusstsein des Eindrückes, welchen der Behaftete in solchem Augenblick auf das unkundige Publikum machen muss, erzeugt eine höchst peinvolle Stimmung, man muss diesem wie ein Einfaltspinsel vorkommen, obgleich man, wenn keine Störung stattfindet, wie es durch Blicke und Worte geschehen kann, wohl im Stande ist, seine Gedanken richtig und logisch zu entwickeln. Wohl hatte ich gedacht, dass diese Erscheinung als der Reflex des Muskelleidens auf das Gehirn zu erklären sein dürfte, dem ist aber doch wohl nicht so; woher kommt es denn, was sich nun sowohl bei mir, wie bei anderen ebenso Behafteten äussert, dass wir uns ungehindert fortbewegen können, wenn wir einmal im Gange sind, wenn wir Begleitung haben, nicht beobachtet werden, und zwar eine solche, von der wir eben keine Unterstützung verlangen, sondern nur das Bewusstsein haben, eine solche erhalten zu können und ferner, dass, wenn eine solche persönliche fehlt, ein Gegenstand, den wir in der Hand halten oder den wir erhalten können, wie ein Stock oder eine Wand, hinreicht, um das Gehen zu sichern und zu erleichtern, ohne dass wir gerade eben dieser Stützen bedürfen.

Sehr treffend sagt Strümpell über das Gefühl, welches wir beim Treppensteigen und überhaupt beim Eintritt der Stockung in der Fortbewegung empfinden, „es muss ähnlich demjenigen sein, das ich (Strümpell) aus eigener Erfahrung bei gewissen Traumzuständen kenne, in denen man sich verfolgt wähnt, fliehen will und doch, mit unendlicher Anstrengung, sich nur langsam schrittweise fortzuschleppen vermag“. — Dieses habe ich bei mir, in früheren Jahren namentlich, wahrgenommen. Man hat dabei eine Art von Angstgefühl, wie ähn-

lich beim Alpdrücken. Aber nicht allein beim Traume von einer zu machenden Bewegung, um einer Gefahr zu entfliehen, sondern eben so oft bei dem Träumen von einer zu haltenden Rede, etwa vor einer Volksversammlung oder auf einer Predigerkanzel.

Es äussert sich bei diesen Kranken allermeist das Bestreben, ihr Uebel vor dem Auge der sie Beobachtenden möglichst zu verheimlichen und zu verstecken, woher sie, wenn sie eine Treppe hinaufsteigen sollen, gern dieses auf einer Hintertreppe, wo sie keine Beachtung vermuthen, zu bewerkstelligen suchen, sich vorher umschauend, ob man sie nicht dabei sehen könne. Wenn solche Patienten, die sich darin vollkommen gleich sind, mir mitunter ihr Leid klagten, verstanden wir uns sofort. Es ist, als ob man sich der Sache schäme und das thut man auch in der That, wenngleich unberechtigt. Ich will nicht entscheiden, ob dieses durch eine dunkle Erinnerung an die Neckereien und Hänseleien, welche man in der Jugend von seiner Umgebung, insonderheit von seinen Altersgenossen erfahren hat, herbeigeführt wird. Aehnliches beobachtet man bei Leuten, die ein krankhaftes Bedürfniss in sich tragen, Gesichter zu schneiden, zu grimmassiren; so lange solche sich nur beobachtet wissen, unterdrücken sie diesen Drang, wenn aber das Bedürfniss zu mächtig wird, es zu thun, suchen sie einen heimlichen Winkel auf, um ungesehen diesen Reiz auszulösen. Bei Hysterischen findet man es am häufigsten. Auch Stotternde können, wenn man sie mit dem Blicke fixirt, oft lange arbeiten, bis sie ihre Worte in Fluss bringen und man sieht ihre innere Angst dabei ihnen deutlich an. Die häsitirende Sprache, die beim Beginnen der Rede von mehreren Forschern erwähnt wird, entspricht völlig den Vorübungen, die gemacht werden, um die Muskeln, wenn sie nach einer Zeit der Ruhe wieder in Thätigkeit gesetzt werden sollen, zu schmeidigen. Wenn man z. B. lange auf einem Wagen gesessen und nun bald niedersteigen soll, macht man unbemerkt, für sich, unter dem Schutzleder vorbereitende Bewegungen mit den Beinen, um den Leuten beim Herabsteigen und der Vornahme der ersten Schritte nicht die so beschämende Steifigkeit zu verrathen.

Sehr bemerkenswerth sind die Sprünge, die diese Affection in der Vererbung in den Familien macht, die öfters mehrere Generationen überschlägt um alsdann plötzlich, nachdem sie völlig vergessen war, ohne dass dafür eine Ursache, etwa von den Erzeugern, zu finden wäre, wieder zu erscheinen, was ihre grosse Tenacität beweist. So in einem Falle, in meiner Familie, wo die Myotonie Urgrossmutter, Grossmutter und Tochter ganz unberührt gelassen, um dann bei dem Urenkel, dem zweiten Sohne der Tochter, in dessen 4. Lebensjahre

wieder, stark ausgeprägt, zum Vorschein zu kommen. In einem anderen Falle hatte die sehr steife Mutter eine Tochter und diese wieder ein Kind, dem man schon in der Wiege das traurige Erbtheil ansah; zwei Brüder sind frei davon, nur einer ist myotonisch. Die kundigen Eltern beobachten mit Sorgen daher schon frühzeitig in der Wiege ihre Kleinen und wissen sicher zu erkennen, ob sie frei und ihrer Bewegung mächtig sein werden.

Die Vererbung geht gleicherweise in dem männlichen wie in dem weiblichen Geschlechte fort. Eine leibliche Schwester von mir hatte nur geringe Andeutungen der Krankheit und deren vier Söhne sind, wie deren Descendenten, völlig frei. Mein ältester Sohn hat zwei Kinder in dem Alter von 11 und 13 Jahren, die sehr lebhaft und flink sind, während ein drittes im Alter von 7 Jahren, geistig sehr begabt, in hohem Grade damit behaftet ist und man ihn mit dem kleinen Finger umstossen kann und es ihm dann sauer wird, sich wieder empor zu richten. Zwei in der Zwischenzeit ihm geborene Kinder, die früh verstarben, zeigten schon sehr früh die verrätherischen Symptome.

Beiläufig möchte ich hier einschalten, dass in der näheren Familie Psychosen sonst nicht vorkamen, geringere hysterische Anwandlungen bei Frauen ausgenommen. Wenn man sich vielleicht versucht fühlen sollte, das Hinfallen auf der Strasse bei einem Hindernisse, wobei es Einem allerdings schwarz vor den Augen wird, als eine epileptoide Erscheinung aufzufassen, so muss dagegen betont werden, dass Epilepsie, deren erbliche Tenacität bekannt genug ist, in unserer Familie ganz unbekannt ist.

Die Anzahl der ärztlich beobachteten Fälle von Myotonie hat sich in allen Ländern von Jahr zu Jahr sehr gemehrt, und ich möchte annehmen, dass es nach meinen Wahrnehmungen noch nicht so ganz wenige Menschen giebt, die damit behaftet sind, ohne dass eine Untersuchung derselben stattfindet; diese unterbleibt, weil sie, meist den unteren arbeitenden Klassen angehörend, schon durch ihren Beruf frühzeitig gezwungen werden, mit der Aufbietung ihrer Kräfte das Hinderniss allgemach möglichst zu beseitigen, wenigstens zu beschränken, indem ja eine anhaltende Uebung der Bewegungsmuskeln diesem Ziele zustrebt. Es sind solche, die im täglichen Leben insgemein als linkisch, tölpelhaft und unbeholfen erscheinen, leicht zu Falle kommen, sonst aber gesund, normal entwickelt und dabei stark und muskulös sind. Als eine Folge solcher lange andauernden Uebung möchte die Beobachtung anzusehen sein, dass diese Muskelkrämpfe in der Bewegung der Oberarme sich am wenigsten äussern, sondern vor-

züglich nur auf die Finger beschränken. Mir sind nicht gar selten solche Individuen aufgefallen, die ich aber keine Gelegenheit fand, näher zu prüfen. Es liegt in diesen Beobachtungen ein Wink für die Therapie des Uebels, dass man, wo man die Symptome entdeckt hat, möglichst frühzeitig mit der entsprechenden Behandlung consequent vorgehe.

Einige Beobachter geben an, dass die Steifigkeit am Morgen am stärksten hervortrete. Nach meinen Wahrnehmungen ist dieses nicht der Fall, sondern am geringsten ist sie, so lange die Bettwärme noch vorhält, wie ja kühle Witterung einen ungünstigen Einfluss ausübt. Eintretende rheumatische und catarrhalische Zustände, besonders, bevor solche sich völlig entwickelt, üben einen ungünstigen Einfluss auf die myotonischen Muskeln aus, und die Steifigkeit ist dann immer in bedeutendem Masse gesteigert. Erst wenn die Natur durch die nachfolgenden Schweiße und die damit verbundene Steigerung der Temperatur nachhilft, lassen die krampfhaften Erscheinungen nach. Am deutlichsten tritt dieses auch bei Erkältungen während des Hustens und Niesens in den Brust- und Unterleibsmuskeln hervor, in denen sonst wenig davon verspürt wird.
