

## XXII.

Aus der Nervenpoliklinik der Königl. psychiatrischen  
Klinik zu Königsberg (Prof. Dr. E. Meyer).

### **Ueber atypische Formen der Thomsen'schen Krankheit (Myotonia congenita).**

Von

**Dr. A. Pelz,**

ehemaligem I. Assistenzarzt der Klinik.

(Hierzu eine Abbildung.)



Erb, dem wir in der Feststellung des Krankheitsbildes der Myotonia congenita am meisten verdanken, sagte bereits im Jahre 1889, in seiner zweiten zusammenfassenden Darstellung, „dass die Uebereinstimmung eine so vollkommene unter den neu mitgetheilten Fällen sei, dass es nachgerade anfangs, ermüdend zu werden, immer neue Beobachtungen von Thomsen'scher Krankheit zu publiciren — — und zu lesen! Auf rein klinischem Wege sei es vielleicht nicht mehr möglich, viel weiter zu kommen, bei dieser merkwürdigen Krankheit“. Trotzdem hat sich das Interesse für dieses eigenthümliche Leiden nicht nur erhalten, sondern fortdauernd gesteigert. Es sind nicht nur eine beträchtliche Anzahl von Beobachtungen typischer Fälle mitgetheilt worden, sondern vornehmlich haben auch die atypischen Erscheinungen im Bilde der scheinbar so eindeutigen Krankheit die Aufmerksamkeit der Forscher auf sich gezogen. Fängt doch nicht selten das Interesse erst da an, wo das Typische, Alltägliche aufhört. Und es ist interessant, dass schon Erb selber, am Ende seiner ersten berühmten Monographie (1886), vorausschauend als einer der ersten auf die Möglichkeit „vielleicht existirender, nicht ganz typischer Formen“ der Krankheit hinwies; ja Erb erwähnt sogar bereits die Möglichkeit „des symptomatischen Vorkommens der echten myotonischen Störung“. Der erste, der einen atypischen Fall als Thomsen'sche Krankheit mitgetheilt

hat, ist wohl Möbius (1883) gewesen; wenn wir auch später sehen werden, dass dieser Fall wohl kaum in die Gruppe der Thomsen'schen Krankheit hineingehört, so ist es doch bemerkenswerth, dass er bereits damals, als erster, für diese Krankheit den Begriff und die Bezeichnung „forme fruste“, die für die Pathologie so vieler anderer Nervenleiden so bedeutungsvoll geworden ist, gebraucht.

Martius (1889) stellte sodann als besondere Form die sogenannte „Myotonia congenita intermittens“ auf, welchen Namen Weichmann bereits für zwei ziemlich typische Fälle gebraucht hat. Eulenburg (1886) und nach ihm andere theilten die merkwürdigen Bilder der Paramyotonia congenita mit; J. Hoffmann, F. Schultze und eine grosse Reihe anderer Forscher berichteten über die eigenthümliche Combination von Myotonie mit Muskelatrophie, und in jüngster Zeit wurden auch differente Formen als „partielle“ Myotonie beschrieben (Gaupp, Curschmann u. A.). Besonderes Interesse erweckten die Fälle von erworbener Thomsen'scher Krankheit (Myotonia acquisita, Talma, Jolly u. A.).

Trotzdem so, vornehmlich in dem letzten Jahrzehnt, unsere Kenntniss von den atypischen Formen der Thomsen'schen Krankheit durch eine grosse Zahl von Publicationen erweitert worden ist, kann man doch nicht sagen, dass es bisher gelungen sei, einheitliche Normen für die Beziehungen dieser Atypien zur typischen Myotonie zu gewinnen; dazu reicht thatsächlich das vorhandene Material noch nicht aus. Es existirt nicht einmal eine einigermaßen vollständige Zusammenstellung dieses Materials, und so wird es gerechtfertigt erscheinen, dies, unter Hinzufügung neuer Beobachtungen, zu versuchen. Die Uebersicht der Literatur ergibt trotz der scheinbaren Einfachheit des typischen Bildes eine überraschende Reichhaltigkeit und Mannigfaltigkeit der abweichenden Formen, wie sie bisher vielfach unbemerkt geblieben zu sein scheint.

Als erste grössere, gewissermaßen einheitliche Gruppe atypischer Formen seien die Fälle von „Paramyotonie“ erwähnt. Die ersten Beobachtungen hat Eulenburg im Jahre 1886 mitgetheilt.

Eulenburg, Ueber eine familiäre, durch sechs Generationen verfolgbare Form congenitaler Paramyotonie (Neurol. Centralblatt. 1886. S. 265).

Es handelt sich bei den Patienten Eulenburg's um einen bereits durch sechs Generationen hindurch beobachteten Zustand von temporärer Versteifung, von „Krampf“ von „Klammheit“, in der gesamten willkürlichen Muskulatur, wenn auch nicht überall gleichmässig vertheilt. Dieser eigenartige „Krampfzustand“ tritt nur ein unter dem Einfluss von Kälte, und zwar nicht erst bei intendirten Bewegungen, sondern er ist dann anhaltend vorhanden, 1—2 Stun-

den, auch wohl den ganzen Tag ohne Nachlass andauernd. Im höchsten Stadium fallen die Patienten in Folge der „Klammheit“ um, ohne sich ohne Hülfe erheben zu können. In den Beinen besteht noch 12—24 Stunden danach Schwächegefühl. Eine eigentliche persistirende Lähmung bestand nie. In der Wärme, im Sommer ist die Beweglichkeit völlig frei. Die Störung ist schon beim Neugeborenen erkennbar. — Erhöhung und Nachdauer der mechanischen Muskeleirregbarkeit bestand nicht. — Elektrische Erregbarkeit der Nerven im Allgemeinen normal. Faradische Muskeleirregbarkeit etwas herabgesetzt, besonders zur Zeit der „Klammheit“. Galvanische Muskeleirregbarkeit deutlich herabgesetzt; Geneigtheit zum Eintritt von Dauerzuckungen, Schliessungstetanus, an der Ka. wie an der An., an kleinen Muskeln schon bei ganz schwachen Strömen. Niemals Nachdauer, noch weniger die Erb'schen wellenförmigen Zuckungen.

Delprat, Thomsen'sche Krankheit in einer paramyotonischen Familie. (Deutsche med. Wochenschr. 1892. S. 158.)

Delprat berichtet von einer Familie, in der dieser „Krampf“ ebenfalls durch mehrere Generationen hindurch, mit genau denselben Erscheinungen, wie sie Eulenburg geschildert, unter dem Einfluss von Kälte auftrat. Er tritt hauptsächlich im Gesicht und in den Händen auf. Die Augen sind dann fest geschlossen, so dass dem Patienten das Sehen schwer wird. Die Mundmuskeln sind zusammengezogen, selbst die Zunge kann steif sein. Bemerkenswerth war nun, dass Delprat in dieser Familie zwei Fälle von echter typischer Myotonie nachweisen konnte. Beide Patienten litten von Jugend an an dem in der Familie erblichen „Krampf“; allmählig, aber schon in dem jugendlichen Alter von 12 bzw. 15 Jahren, entwickelten sich bei ihnen die Erscheinungen der typischen Thomsen'schen Krankheit.

Wahre myotonische Störungen konnten bei solchen Patienten, die vorher immer nur an Paramyotonie gelitten hatten, auch zeitweilig auftreten, z. B. bei der Mutter der eben erwähnten Patienten. Vor der Heirat nur Paramyotonie, höchstens einmal myotonische Störung in den Beinen. Dann die Paramyotonie bedeutend gebessert. Aber vor Kurzem mehreremals deutliche myotonische Nachdauer der Contraction bei Handschluss. Ein Bruder ebenfalls, nach Angabe des Hausarztes, Myotoniker.

v. Sölder, Zur Kenntniss der Paramyotonia congenita. (Wiener klin. Wochenschr. 1895.)

Beob. I. 52 Jahre. Seit frühester Kindheit krank. Mutter und 5 Geschwister haben dasselbe Leiden, aber nur bei Kälte. Im Sommer und bei Zimmertemperatur langsame, nicht angestrenzte Bewegungen ohne jede Störung. Anders bei raschen oder mit möglichster Kraft intendirten Bewegungen die erste Contraction nur mit geringer Kraft, aber sonst ohne bemerkbare Störung; nach wenigen Wiederholungen bleiben die bewegten Muskeln mehrere Sekunden contrahirt, bis sie langsam und allmählig sich lösen. Bei erneuten willkürlichen Bewegungen Nachdauer der Contraction bis zu 40 Sekunden; gleichzeitig zunehmende lähmungsartige Schwäche, bis schliesslich überhaupt keine Contraction mehr zu Stande kommt. In der Kälte —  $\frac{1}{4}$  Stunde bei 0° — Muskel-

kraft minimal; Nachdauer überall schon bei erstmaliger Contraction; bei stärksten Kältegraden völlige Versteifung der ganzen Muskulatur. Wärme macht alles verschwinden, zuerst im Gesicht, in den Beinen,  $\frac{1}{2}$  Tag dauernd. — Mechanische Erregbarkeit im Gesicht nicht wesentlich, am übrigen Körper beträchtlich gesteigert, Nachdauer! Faradische Reizung der Nerven ergab Zuckungsnachdauer, faradische Reizung der Muskeln, langsame Contraction mit Nachdauer. Anatomisch fand sich der typische Erb'sche Befund.

v. Sölder. Beob. II. Stiefbruder des vorigen Patienten. 40 Jahre. In der Jugend dieselben Erscheinungen von Schwäche und Steifigkeit nach Kälte, aber in geringerem Grade. Seit Pubertät zunehmende Besserung in Folge günstiger Lebensverhältnisse. Gegenwärtig ohne Störung, nur bei stundenlangem Aufenthalt in starker Kälte Steifigkeit in den Augen-, Augenschliess- und Handmuskeln. — Muskulatur sehr voluminös; Kraft aber gar nicht entsprechend. Willkürliche Beweglichkeit frei. Mechanische Erregbarkeit sehr gesteigert, Nachdauer, Bildung langer Furchen. Bei faradischer Reizung der Nerven langsame Zuckung, bei directer faradischer Reizung langsame Zuckung und Nachdauer; bei galvanischer directer Reizung  $An =$  bzw.  $> Ka$ ; typische My. R.

Hlawaczek, Ein Fall von Myotonia congenita, combinirt mit Paramyotonia. (Jahrbuch f. Psychiatrie und Neurol. 1895. Bd. XIV. Ref. Neurol. Centralbl. 1895. S. 917.)

17 Jahre. Heredität +. Beginn in frühester Jugend. Typische Symptome der Myotonia congenita (Nachdauer der willkürlichen Contraction, Nachlassen bei Wiederholungen; mechanische und elektrische My. R., Hypertrophie der Muskeln etc.). Ausserdem in den Lippen, Augenlidern, Händen nach Kälte fast völlige Bewegungshemmung, den Kältereiz noch Stunden überdauernd. Die der Kälte nicht ausgesetzten Partien zeigen bloss eine Steigerung des auch sonst vorhandenen typisch myotonischen Verhaltens.

Was diese als „Paramyotonie“ beschriebenen Fälle gemeinsam von der reinen Myotonia congenita unterscheidet, ist die besondere Art der willkürlichen Bewegungsstörung. Sie besteht in einer nur unter dem Einflusse von Kälte sich einstellenden Steifigkeit, die die sonst ganz ungehinderten Kranken oft völlig bewegungsunfähig macht, und in einem nach der Lösung dieser Starre folgenden, bis zu Stunden anhaltenden Zustand von lähmungsartiger Schwäche; befallen werden hauptsächlich die Muskeln des Gesichts. Eulenburg hatte noch als weitere unterscheidende Merkmale angegeben den Mangel der mechanischen Erregbarkeitsstörung und die besondere Art des elektrischen Verhaltens, das, wie ausgeführt, eine Neigung zu Dauerzuckungen bis Tetanus schon bei schwachen Strömen, ohne Nachdauer bei Unterbrechung, zeigen sollte. Eulenburg hat auf Grund dieser Unterschiede seine Fälle von der Thomsen'schen Krankheit abtrennen zu dürfen geglaubt, wenn er auch auf die gemeinsamen Merkmale, das familiäre, hereditäre und congeni-

tale Auftreten, die Gemeinsamkeit gleicher begünstigender Einflüsse wie Kälte etc. hingewiesen hat. Nur die Delprat'sche Familie zeigt dieses Bild in annähernd gleicher Reinheit. Alle übrigen mitgetheilten Fälle und sogar auch zwei von den Delprat'schen Beobachtungen weisen daneben die Zeichen echter Thomsen'scher Krankheit auf. Das ist für die Einordnung dieser Gruppe ein bedeutungsvolles Factum. Es besteht eben die Frage, ob diese Formen zur Thomsen'schen Krankheit, wenn auch als atypisch zu zählen sind, oder ob es sich um ein zwar ähnliches, aber doch verschiedenes, nothwendig abzutrennendes Krankheitsbild handelt. Es bestände noch die Möglichkeit unter den bisher als „Paramyotonie“ mitgetheilten Beobachtungen noch eine Scheidung zu machen, und nur die Fälle von Eulenburg und Delprat als einzige Fälle von wesentlicher Paramyotonie gelten zu lassen, während bei den übrigen Beobachtungen der Paramyotonie nur eine symptomatische, das typische Bild der Myotonia congenita modificirende Bedeutung zukäme. Dagegen scheinen mir aber die Beobachtungen von Delprat selber zu sprechen, die ja nicht Paramyotonie bei Thomsen, sondern umgekehrt Thomsen nach Paramyotonie zeigen.

Kehren wir also zu unserer obigen Fragestellung zurück, so scheint es erlaubt, die erste Frage zu bejahen, d. h. die als „Paramyotonie“ beschriebenen Fälle zu den atypischen Formen echter Thomsen'scher Krankheit zu rechnen. So betrachtet, bildet die wesentlichste Abweichung vom Typus die Functionsstörung, wie sie oben geschildert, und die eigenthümliche Verlaufsform, dass die Störungen nur in „Anfällen“, unter dem Einfluss von Kälte, erscheinen, dazwischen aber in je nach der Temperatur unbegrenzten Intervallen völlig fehlen. Es kann nicht bestritten werden, dass diese Abweichungen recht beträchtlich sind; allein wir werden später sehen, dass einerseits überhaupt das Symptom der willkürlichen Functionsstörung durchaus nicht so gleichmässig und einheitlich ist, wie es bisher beschrieben. Und auf der anderen Seite sind durchaus sichere Fälle bekannt, wo die Störung für gewöhnlich so gering ist, dass sie kaum bemerkt wird und nur unter dem Einfluss von Kälte sich steigert. Die Abweichungen der elektrischen Erregbarkeit erinnern schon weit eher an die typischen Störungen, an die My. R., die gleichfalls auch an den sonst typischen Fällen durchaus nicht einheitlich erscheint. Man darf wohl Huet(3) zustimmen, wenn er mit Remak die „Neigung zu Dauerzuckungen bei directer galvanischer Reizung“ als „incomplete“ myotonische Reaction bezeichnet. Dass die Störung der mechanischen Erregbarkeit, wie bei den Eulenburg'schen Fällen, auch bei echten Myotonien fehlen kann, werden wir später sehen. Deutlicher und zwingender aber sprechen für den

innigen und inneren Zusammenhang dieser beiden Symptomencomplexe ihr gemeinschaftliches Nebeneinander-, bezw. Nacheinander-vorkommen an demselben Individuum, wie es die Mehrzahl der bisher bekannten oben zusammengestellten Fälle zeigt. Auf die übrigen gemeinschaftlichen Züge wie Heredität bezw. familiäres Vorkommen, Einfluss von Gemüths- und Temperaturschwankungen etc. ist bereits oben hingewiesen. Dazu kommt noch, dass in den beiden anatomisch untersuchten Fällen, Beobachtung I von v. Sölder und der von Hlawaczek, der typische Erb'sche Befund erhoben wurde. Von den Autoren hat Hlawaczek bereits die Ansicht ausgesprochen, dass beide Zustände unter einander Uebergänge zeigen, dass sie nur graduelle Verschiedenheiten desselben Processes seien. v. Sölder glaubt, dass der in dauernden Symptomen sich manifestirende krankhafte Zustand nicht ohne weiteres als Grundlage der pathologischen Kältereaction gedeutet werden könne, da ja dann auch seine Beobachtung II die Kälteerscheinungen zeigen müsste. Dem gegenüber lässt sich aber leicht einwenden, dass ja Beobachtung II gleichfalls solche Kälteerscheinungen früher gehabt hat. Dass dann eine Besserung eingetreten ist, erscheint nicht auffällig; kommt doch auch bei echten Myotonien ein ausgeprägter Wechsel der Stärke und Ausdehnung der Störung vor. Es kann natürlich nicht absolut ausgeschlossen werden, dass doch spätere Untersuchungen auf Grund reicheren Materials, wie oft in der Pathologie, dort auch Vielheit der Formen erweisen, wo anfänglich die Tendenz zur einheitlichen Auffassung berechtigter erschien.

Im Anschluss hieran sei kurz einiger Mittheilungen Erwähnung gethan, die an das paramyotonische Bild erinnern, deren Mittheilung aber zu ungenau ist, als dass sie zur Gewinnung und Stütze eines Urtheils ausreichen. Es ist einmal die Beobachtung III von v. Sölder (l. c.).

15 Jahre, ohne Heredität. Seit Jugend nach Kälte zunehmende Erschlaffung und Schwäche; sinkt schliesslich zusammen. Auch Gesicht- und Augenmuskulatur betheiligt. Nie Steifigkeit. Sehr geringe grobe Kraft. Nachdauer willkürlicher Contractionen nur im Gesicht bei starker Kälte. Mechanische und elektrische Erregbarkeit unverändert.

Die einzige Aehnlichkeit bildet in diesem Falle eigentlich nur der ätiologische Einfluss der Kälte, und die selten vorkommende Nachdauer willkürlicher Zuckungen und der frühe Beginn; sonst fehlt alles, was an Paramyotonie oder Myotonie denken lassen könnte.

Senator (4) hat einige Male Personen beobachtet, die angaben, nach starkem Frost nur schwer den Mund öffnen, die Augen nur schwer schliessen und auch nur die anderen mimischen Gesichtsbewegungen

zuerst nur mühsam ausführen zu können. Nach einiger Zeit, besonders nach wiederholten Bewegungsversuchen, ginge das vorüber.

Ueber das elektrische Verhalten und über die willkürliche Function der übrigen Körpermuskulatur giebt Senator nichts an; immerhin erinnert die geschilderte Störung einerseits an das sogenannte paramyotonische Verhalten, andererseits die Angabe, dass die Erscheinungen in kurzer Zeit, besonders nach Bewegungsversuchen, vorübergingen, an die typische Thomsen'sche Krankheit.

Ferner berichtet noch Kiewewalter (Deutsche med. Wochenschr. 1897. S. 63) von einem Soldaten, dessen Vater und Schwester an derselben Krankheit litten. In der Kälte blieben die Muskeln des Gesichts und der Arme krampfhaft ad maximum contrahirt stehen. Ueber elektrische Untersuchung finden sich keine Angaben.

Weit mehr gleicht den obigen Fällen die Mittheilung von Hollmann (5), dessen Patient aus einer ausgesprochen myotonischen Familie stammt, und dem in kalter Luft die Kau-, Schlund- und zuweilen auch Augenschliessmuskulatur in Krampf gerieth. Im Sommer bestanden fast gar keine Beschwerden. Auch im Fall I von Friis (Neurol. Centralbl. 1892) fanden sich bei einer sonst völlig typischen Myotonie unter dem Einfluss von Kälte spontane Contracturen in den Gesichtsmuskeln.

Haben wir als eines der wesentlichsten Kennzeichen die paramyotonische Modification der Thomsen'schen Krankheit das periodische anfallsartige Auftreten von Bewegungsstörungen unter dem Einfluss von Kälte gefunden, so bildet der folgende Fall zum Theil gewissermassen die Ueberleitung von der typischen Myotonia zur Paramyotonia.

Martius und Hansemann, Myotonia congenita intermittens. (Virchow's Archiv. CXVII. S. 578.)

21 Jahre alt. Heredität sehr ausgesprochen. Beginn in frühester Jugend. Störung nur bei Kälte; im Sommer fast frei. Bei complicirten Verrichtungen auch im Intervall gewisse Ungeschicklichkeit der Bewegungen, die aber in nichts an die myotonische Bewegungsstörung erinnert. Im Winter fast täglich „Anfälle“, besonders frühmorgens. Pat. fühlt den „Anfall“ nahen. Die willkürliche Functionsstörung und der objective Befund auf der Höhe des Anfalles entsprechen nahezu in allen Einzelheiten der typischen Myotonie. Zumeist in den Unterarm-, Mund- und Kinnmuskeln, zuweilen auch Kaumuskeln und Biceps. Beine für gewöhnlich frei, nur einmal in einem kalten Flussbade Störung bemerkt. Dauer des Anfalls höchstens ein paar Stunden. Wiederholung der Bewegungen lässt den Krampf nicht schwinden. Ausserhalb des Anfalls fehlt sowohl myotonische Störung wie myotonische Reaction (My. R.). Anatomischer Befund typisch nach Erb.

Dieser Fall steht in seiner Eigenart einzig da; es lässt sich keiner seines gleichen in der Literatur finden. Das Wesentlichste an ihm ist

das periodische Auftreten des Leidens in „Anfällen“, in denen, zum Unterschied gegen die Anfälle der paramyotonischen Modification, die Erscheinungen durchaus dem Typus entsprechen. Dies und seine Abstammung aus einer exquisit myotonischen Familie und der anatomische Befund lassen wohl die Annahme einer wirklichen Myotonie ebenso nothwendig fordern, wie es gerechtfertigt ist, den Fall als ganz eigenartig „atypisch“ zu bezeichnen. Wie gesagt, bildet er gewissermassen ein Zwischenglied zwischen der Paramyotonie, wo der gleiche Grundprocess unter dem Einfluss der Kälte zwar auch anfallsweise, aber in modificirter Form in die Erscheinung tritt, und der typischen Myotonie. Auf seine weitere Bedeutung als erster „partieller“ Fall von Thomsen'scher Krankheit, bei dem, wie Martius sich ausdrückt, nicht nur, wie bis damals beschrieben, Intensitäts-, sondern auch Extensitätsunterschiede sich finden, wird später im Zusammenhang eingegangen werden.

Aehnlich wie die paramyotonischen Fälle zeigt auch der folgende Fall eine Abweichung derart, dass bei ihm die Functionsstörung in abgeänderter Form „anfallsweise“ auftreten kann.

J.K.A. Wertheim-Salomonsohn, Een atypisch geval van Myotonia. (Psychiatr. en neurol. Bladen. 1897. No. 1. Ref. Neurol. Centralbl. 1899. S. 223.)

20 Jahre alt. Ohne Heredität. Seit späterer Kindheit Gefühl von Strammheit in Armen und Beinen. Im 14. Lebensjahre rasche Zunahme besonders links, ohne bekannte Ursache. Stärke sehr wechselnd, manchmal gar nicht zu bemerken. Rechter Arm gewöhnlich frei; nahm nur, wenn Störung sehr stark, auch daran Theil. Gleiche Störungen in der ganzen linken Gesichts-, Kau- und Schlingmuskulatur. Augenmuskeln frei. Verschlimmerung nach Anstrengung oder Bewegung; aber nach Ruhe erste Bewegungen sehr erschwert; allmählig wurden sie leichter. Schreck konnte plötzlich allgemeine Muskelschwäche hervorrufen; Patient hatte dabei das Gefühl, als ob er die Herrschaft über seinen Körper verloren habe; nach weniger heftigen Gemüthsbewegungen trat der Zustand langsamer ein. Die Anfälle kamen schliesslich täglich einige Male und dauerten manchmal  $\frac{3}{4}$ —1 Stunde. Bei Ruhe rasch vorübergehend; bei Bewegungen länger — bis zu mehreren Stunden — anhaltend. Kälte wirkte ungünstig, Wärme günstig. Sinne und Sensibilität frei. Tiefe Reflexe links Spur > rechts. Rechter Arm  $2\frac{1}{2}$  cm kürzer und etwas dünner. Muskulatur gut entwickelt, Quadriceps hypertrophisch, l. > r. Die elektrische Untersuchung ergab myotonische Reaction.

Der Fall zeigt alle typischen Erscheinungen der Thomsen'schen Krankheit; Beginn in der Kindheit, eigenartige Störung der willkürlichen Bewegungen, myotonische Reaction. Daneben aber bestehen Erscheinungen, die bei der typischen Myotonie nicht vorkommen, nämlich



länger anhaltende, gleichmässige „Anfälle“ völliger Bewegungshemmung. Die Art der Bewegungsstörung, die Muskelschwäche, erinnert dabei an die Beobachtung III von v. Sölder und an den später mitzutheilenden Fall von Stein. Ueberhaupt kommen bei sonst durchaus typischer Myotonie ähnliche Angaben, dass die Kranken bei plötzlichem Schreck oder bei ähnlichen Anlässen ein Gefühl von allgemeiner Starre oder allgemeiner Schwäche hätten und umfallen müssten, gar nicht selten vor. Das einzige, woran zur Erklärung hier, wie öfters noch in späteren Fällen gedacht werden muss, wäre eine Combination von Myotonie mit Hysterie. Da aber in der Mittheilung nichts von hysterischen Zeichen erwähnt wird, da ferner begünstigend auf die Entstehung bzw. auf die Verstärkung solcher „Anfälle“ dieselben Momente, z. B. Kälte, Gemüthsbewegungen etc. einwirkten, die das Auftreten der typischen myotonischen Functionsstörung gleichfalls begünstigen, erscheint es berechtigt, auch diesen Fall als echten Thomsen aufzufassen, bei dem sich die für gewöhnlich typische myotonische Functionsstörung auch in der auffallenden Form allgemeiner Schwäche, und zwar dann anfallsweise, äussern kann. Wegen der eigenthümlichen „partiellen“ Vertheilung der Erscheinungen wird es nöthig sein, später auf diesen Fall noch ein Mal zurückzukommen.

Die folgenden Fälle zeigen zumeist verschiedenartige Abweichungen von der in den typischen Fällen so charakteristischen Störung der willkürlichen Bewegungen.

Stein, Eine aussergewöhnliche Form von Bewegungsstörung mit myotonischer Reaction. (Wiener klin. Rundschau. 1897. 6/8. Ref. Neurol. Centralbl. 1897. S. 421.)

20 Jahre alt. Beginn in früher Jugend. Die Bewegungsstörung bestand in einer lähmungsartigen Schwäche, von welcher die willkürliche Muskulatur, einschliesslich der Zunge und der Kaumuskeln, bei Beginn jeder intendirten Bewegung befallen wurde, und die sich in den betreffenden Muskeln erst nach wiederholten Bewegungsversuchen verlor und einer zunehmenden Verstärkung und Leistungsfähigkeit der Muskeln Platz machte. Ausserordentliche Entwicklung der Muskulatur! Steifigkeit an den Beinen wurde nur beobachtet, wenn Pat. auf plötzlichen unerwarteten Zuruf hin zur Laufbewegung sich anschickte, oder bei den ersten Laufversuchen an ein Hinderniss stiess und stolperte. Die Muskeln zeigten alle Erscheinungen der Erb'schen My. R.

Stein selber hält es für gerechtfertigt, Thomsen'sche Krankheit für seinen Fall auszuschliessen. Gewiss zeigt, für den ersten Blick, die functionelle Störung hier fast das entgegengesetzte Bild wie bei der typischen Myotonie, statt tonischem Krampf lähmungsartige Schwäche. Allein auf der anderen Seite zeigt die Störung dieses Falles mit der

myotonischen wieder die auffallende Aehnlichkeit, dass sie nur bei Beginn einer intendirten Bewegung auftritt, und nach wiederholten Bewegungsversuchen schwindet. Dazu kommt, dass auch die typische Form der Störung, nämlich die Steifigkeit, im Beginn einer plötzlich intendirten Bewegung, gar nicht einmal völlig fehlt, wie aus den für Myotoniker fast pathognomonischen Angaben des Patienten hervorgeht, bei plötzlichen Laufversuchen oder bei unerwartetem Anruf oder bei Anstossen an ein Hinderniss Steifigkeit in den Beinen zu verspüren. Betonen wir auf der anderen Seite das vollkommene Vorhandensein der objectiven mechanischen und elektrischen „myotonischen Reaction“, ferner das Vorhandensein von Muskelhypertrophie etc., so ist der Schluss durchaus gerechtfertigt, auch diesen Fall zu den wirklichen, wenn auch atypischen Myotonien zu rechnen.

Weichmann, Ueber Myotonia intermittens congenita. (Inaug.-Diss. Breslau 1883.)

22jähriger junger Mann (Bildhauer). Grossvater ähnliches Leiden. Ein Bruder Epileptiker. Pat. selber leidet seit 4 Jahren an doppelseitiger Migräne. Beginn in frühester Jugend. Tonische Spannung erst bei forcirten Bewegungen. Unfähig sich zu rühren; nach wenigen Minuten normaler Zustand. Bei nächstem Versuch dasselbe Bild in verstärktem Maasse. Bei fortgesetzten Bewegungen also kein Schwinden! Immer bedarf es sehr angestrenzter oder mehrfacher forcirter Bewegungen, um die Spannung hervorzurufen, die dann mehrere Minuten in plastischer Form bestehen bleibt. Bei langsamen, ruhigen Bewegungen, Gehen, Treppensteigen etc. keine Störung. — Aehnlich im Gesicht, im Nacken, Kaumuskeln, Augenschliessmuskeln etc. Kälte steigert den Krampf. Muskeln athletisch entwickelt. Lebhafte Kniephänomene. Gesteigerte mechanische Muskelerregbarkeit, Nachdauer; auch bei elektrischer Reizung der Muskeln.

Auch dieser Fall zeigt in anderer Richtung als die Stein'sche Beobachtung, dass das entgegengesetzte Bild der typischen myotonischen Bewegungsstörung, indem der tonische Krampf nicht bei jeder spontanen, normal starken motorischen Erregung eintritt und nach mehrfachen Bewegungsversuchen schwindet, sondern gerade umgekehrt, erst bei forcirten, mehrfachen Bewegungen erscheint und durch Wiederholungsversuche keine Erleichterung erfährt. Schon Erb (1886) ist die Atypie dieses Falles aufgefallen. Trotzdem hat er ihn ebenso wie Weichmann selber unter die Gruppe der „reinen typischen Fälle“ aufgenommen, „besonders wegen der ziemlich charakteristischen Ergebnisse der elektrischen und mechanischen Untersuchung“ (Erb). Thatsächlich gehört wohl der Fall, trotz der sehr bemerkenswerthen Abweichung eines der Cardinalsymptome der Thomsen'schen Krankheit, die aber doch noch gewisse Aehnlichkeit mit dem Typus erkennen lässt, wie

Spannung und Nachdauer, zur Myotonia congenita, wenn auch allerdings nicht zu den „reinen typischen Fällen. Dafür sprechen neben dem elektrischen und mechanischen Befund, die Familiarität, der frühe Beginn des Leidens, die Hypertrophie der Muskeln und wie eben gesagt, die Aehnlichkeit der functionellen Störung mit der typischen. Das gleiche abweichende Verhalten der willkürlichen Bewegungsstörung zeigt ein sonst völlig typischer Fall von Nalbandoff(6). Auch bei ihm verliefen Bewegungen von mittlerer Stärke leicht und erst bei energischen Impulsen trat Behinderung auf, die aber bei Wiederholung schwand.

Die in dem eben besprochenen Falle von Weichmann sich findende Erscheinung, dass mehrfache Bewegungsversuche nicht zu einer Lösung des Tonus, zu einer völligen Freiheit der Beweglichkeit führen, ist auch von Hoffmann in zwei Fällen beobachtet worden.

Wichmann, Ein Fall von der Thomsen'schen ähnlichen Krankheit. (Neurol. Centralbl. 1897. S. 41.)

39 Jahre alt; ohne Heredität. Beginn in der Kindheit; Bewegungen anfangs leicht und schnell; je mehr Bewegungen, desto langsamer, bis schliesslich die Muskeln bretthart werden. Nach dem Aufhören der Bewegungen Nachdauer der Contraction und allmälige Erschlaffung. Sprechen und Schreiben nicht behindert. Treppensteigen ganz langsam möglich, sonst Starre. Keine Schmerzen, aber nach längerem Sitzen häufig Gefühl von Eingeschlafensein in Armen und Beinen. Kälte keinen Einfluss. Muskulatur nicht hypertrophisch. Mechanische Muskelerrgbarkeit nicht gesteigert. Elektrische Erregbarkeit nicht gestört, nur starke faradische Ströme, welche Tetanus hervorrufen, bewirken deutliche Nachdauer der Contraction. Anatomisch: Quer- und Längsstreifen sehr deutlich. Muskelfasern verbreitert; nicht ganz glatt; bedeutende Kernvermehrung.

Wichmann hält den Fall für eine Spielart der Thomsen'schen Krankheit. So bedenklich das für den ersten Augenblick erscheint, so ist doch Wichmann zuzustimmen. Die Functionsstörung ist fast die gleiche wie in dem angeführten Falle Weichmann's; auch hier erst Störung bei wiederholter Bewegung, auch hier starke Spannung mit Nachdauer. Dort fand sich daneben typisch complete My. R. Fehlt diese in unserem Falle nun völlig? Die mechanische Erregbarkeitsstörung fehlt allerdings, — wir werden sehen, dass sie in sonst durchaus typischen Fällen gleichfalls fehlen kann —; dagegen ist deutlich die elektrische myotonische Reaction zu erkennen, aber allerdings nur in der bereits oben erwähnten sogenannten „incompleten“ Gestalt, wie wir sie bereits bei den Fällen von sogenannter Paramyotonie gefunden haben, d. i. die Neigung zu tetanischen Zuckungen mit Nachdauer der Contraction. Für die Annahme einer zwar „atypischen“, aber echten

Myotonia congenita spricht auch der Befund der mikroskopischen Untersuchung der im wesentlichen dem Erb'schen entspricht.

Es mögen hier die zwar seltenen, aber darum um so bemerkenswertheren Fälle angereicht werden, in denen das zweite Hauptsymptom der Erb'schen Trias, die mechanische Erregbarkeitsstörung, eine Abweichung erfahren hat, bzw. ganz fehlt. Es sind einmal zwei Beobachtungen von Seeligmüller aus den Jahren 1876 und 1878, die schon Erb in seiner ersten Monographie zu den typischen Fällen gezählt hat, trotzdem bei ihnen „die mechanische Reizung mit dem Percussionshammer erfolglos“ war. Auch die Fälle von Strümpell (Berliner klin. Wochenschr. 1883) — „mechanische Muskeleerregbarkeit nicht erhöht, auffallend undeutlich“ —, und von Pontoppidan (Neurol. Centralbl. 1884, S. 520) — „mechanische Erregbarkeit nicht erhöht“ — ordnete Erb trotz Mangels dieses Hauptsymptomes in seine Gruppe A „der typisch reinen Fälle“ ein. Von neueren Beobachtungen seien dann erwähnt die beiden Fälle von Bernhard und von Gaupp, deren ausführliche Mittheilungen weiter unten bei der Gruppe der atrophischen Myotonie erfolgen soll.

Von den Beobachtungen, die Veränderungen oder gänzliches Fehlen der elektrischen My. R. aufweisen, müssen hier natürlich diejenigen ausgeschlossen werden, die vor der genauen Fixirung dieser elektrischen Erregbarkeitsstörung durch Erb in seiner ersten Monographie mitgetheilt sind. Von den weiter unten angeführten Mittheilungen über Thomsen'sche Krankheit, bei denen elektrische Störungen völlig fehlten, z. B. die von T. Cohn, Bechterew, Hughes, lässt sich keine als wirkliche Myotonia congenita ansprechen. Aber so durchaus gleichartig, wie Erb die elektrische My. R. geschildert hat, kommt sie durchaus nicht in allen Fällen vor. Am längsten bekannt ist, dass die sogenannte Erb'sche Wellenbewegung in einer grossen Zahl durchaus einwandfreier Fälle fehlt. Später haben Bernhard (1889) und Jolly (1896) die Kenntniss erweitert; dieser, indem er zeigte, dass ebenso wie die functionelle Störung bei wiederholter Uebung geringer wird, so auch die elektrische Störung bei wiederholter Reizung allmählig schwinden kann; und jener, indem er darauf hinwies, dass bei galvanischer Reizung, bevor die langsame anhaltende Zuckung eintrete, eine kurze blitzartige Schliessungszuckung erscheint. Eine besondere Erweiterung unserer Kenntniss von der elektrischen My. R. scheint mir aber die „incomplete My. R.“ nach Remak und Huet (3) zu sein, wie sie oben für einen Theil der paramyotonischen Fälle und für die Beobachtung von Wichmann besprochen wurde. Erb hat zwar, bei der Besprechung zweier Beobachtungen von Kahler und Pick (Archiv für Psych. X.

340. 1880), die zweimal bei spinalen Muskelerkrankungen bei faradischer Reizung schmerzhaftete tetanische nachdauernde Contraction gesehen hatten, darauf hingewiesen, dass es sich bei diesem Fund um eine ganz gewöhnliche Erscheinung handele, welche wohl Jedem, der sich viel mit elektrischen Untersuchungen beschäftige, sowohl bei Gesunden als auch bei Kranken vorgekommen sein werde. Erb hielt diese „krampfhaftete, deutlich schmerzhaftete, harte Contraction der Muskeln“ für nichts anderes, als einen richtigen Crampus, wie jeden Wadenkrampf. Von der elektrischen Reaction bei der Thomsen'schen Krankheit unterscheide sie sich durch die pralle Härte und besonders durch die Schmerzhaftigkeit der Contraction, durch das entschieden „Krampfhaftete“ derselben. Allein diese beiden letzten Kennzeichen: das Schmerzhaftete und das Krampfhaftete, fehlen gerade in den erwähnten Fällen mit incompletter My. R. durchaus; da andererseits so viele andere Beziehungen zwischen Paramyotonie und Myotonie bestehen, kann es wohl berechtigt erscheinen, diese elektrische Störung in jenen Fällen nicht „als eine ganz gewöhnliche Erscheinung“, sondern als ein sehr bemerkenswerthes Symptom anzusehen und es mit der typischen My. R. in Zusammenhang zu bringen.

Dass die Hauptsymptome auch in den klassischen Fällen durchaus nicht jedesmal und jeder Zeit in gleicher Vollständigkeit und Stärke vorhanden sind, ist schon von Erb betont worden. Von zufälligen Bedingungen abhängig, zeigt sich oft bei demselben Individuum ein starker Wechsel der Stärke der Erscheinungen. Aber auch die Extensität der Störung kann eine sehr verschiedene sein. Am regelmässigsten sind Extremitäten-, Rumpf- und Zungenmuskulatur betheiligt, seltener schon Gesichts- und Kaumuskeln, sehr selten Augenmuskeln, und Störungen des Larynx finden sich nur einmal erwähnt bei einem im Uebrigen typischen Falle von Panski (Ref. Neurol. Centralbl. 1904). Veränderungen der Sprache in Folge der Erkrankung der Mund-, Zungen- und Kiefermuskulatur werden oft berichtet.

Ausgesprochene „partielle“ Formen der Krankheit sind aber erst in den letzten Jahren beschrieben worden; der erste, der darauf hingewiesen, war Martius bei dem oben mitgetheilten Falle. Es ist eine auffallende Erscheinung, dass die überwiegende Mehrzahl der Fälle, die das Leiden nur „partiell“ zeigen, gleichzeitig sich von dem Typus durch eine der interessantesten Abweichungen auszeichnen, nämlich durch myatrophische Störungen. Ausgenommen sind hiervon eigentlich nur die bereits mitgetheilten Fälle von Wertheim-Salomonsohn und von Martius und Hansemann, die die „partielle“ Störung ohne Atrophien zeigen. Es sei hier bemerkt, dass es allerdings auch umgekehrt

atrophische Formen giebt, die die myotonische Störung nicht partiell, sondern total zeigen, wie z. B. der sehr wichtige Fall von Schultze u. A. Immerhin seien der Einfachheit halber die Beobachtungen über partielle und atrophische Formen zusammen mitgeteilt. Hoffmann hat die meisten der bis zum Jahre 1900 mitgetheilten Beobachtungen über Myotonie mit Myatrophie zusammengestellt und in ausgezeichneter kritischer Weise beleuchtet. Er kommt zu dem Schluss, dass — abgesehen von zufälligen Complicationen — die Myotonie die Grundkrankheit sei, bei der die Myatrophie als ein Symptom auftrete oder hinzutrete, das ursprünglich für den Typus der Thomsen'schen Krankheit nicht gekannt sei. Schultze schliesst sich auf Grund seiner sehr beweisenden Beobachtung dem Urtheil Hoffmann's an. Ich lasse die kurzen Mittheilungen der hierher gehörigen Beobachtungen folgen.

J. Hoffmann, Zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit mit besonderer Berücksichtigung des dabei vorkommenden Muskelschwundes. (Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. 1900. XVIII. S. 197.)

Beobachtung I. Heredität 0. Beginn beim Militär. Schwäche in den Händen, besonders in der Kälte, nie Muskelspannungen, aber seit einigen Jahren früh morgens Erschwerung der Sprache. Atrophie und Parese der beiderseitigen Gesichtsmuskeln und des weichen Gaumens. Zunge normales Volumen. M. sternocleidomastoid. fast völlig atrophisch. Beugemuskeln des linken Oberarms leicht atrophisch und paretisch. M. supin. long. beiderseits völlig geschwunden. Vorderarmmuskeln stark abgemagert, Beuger mehr als Strecker; paretisch. Spatia interossea etwas vertieft, M. inteross. I. dext. deutlich atrophisch. Kleine Handmuskeln frei! Beine frei!

Willkürliche myotonische Störung deutlich an Hand- und Vorderarmmuskeln und in der Zunge, weniger am Halse, an den Schultergürtel- und Rumpfmuskeln; fehlt an den atrophischen Gesichtsmuskeln und völlig an den Beinen. Mechanische myotonische Erregbarkeit in den Hand- und Vorderarmmuskeln und der Zunge. Galvanische My. R. in der Zunge, in allen Muskeln der Arme, geringer im M. deltoid., cucull. und pector. AnSz > KaSz.

Im Gesicht elektrische My. R. nicht deutlich, vielleicht in den Kaumuskeln. Beine völlig frei.

Hoffmann (l. c.). Beobachtung II. Schwester des vorigen. Nie Muskelspannungen; hielt sich für gesund. Gesichts- und Kaumuskeln atrophisch und paretisch. Zunge und Gaumen frei. M. sternocleidom. beiderseits sehr schwach und dünn. Vorderarm atrophisch, bes. volare Beuger. Extensoren des Unterarms schwächig, aber kräftig. Kleine Handmuskeln nicht abgemagert. Leichte Schwäche des Hypothenar. Beine völlig frei (Maschinen-näherin). Willkürliche myotonische Störung in den Hand- und Unterarmmuskeln bis derauf zum M. supin. long. Bei Wiederholung keine vollständige Lösung. Sonst alles frei!

Mechanische myotonische Störung an den Hand- und Unterarmmuskeln,

schwächer im Sup. long., Tric., Deltod. und Cucull.; nicht deutlich im Bic. und Pector. Im Bic., Pect. und Cucull. idiomusculäre Wülste. Sehr deutlich an der Zunge, schwach an den Kaumuskeln. Wade, Strecker am Unterschenkel, M. abduct. halluc. und Vast. int. geben träge mechanische Contraction mit langer Nachdauer! Elektrische My. R. in ungleicher Deutlichkeit an der oberen Körperhälfte inclusive Arm, Lippe und Zunge, besonders stark im Thenar und um den Strecker der Vorderarme, im Thenar AnSz > KaSz. Elektrische My. R. an der Wade, Strecker des Unterschenkels, am Vast. int., semimembranosus, Abductor hallucis. Mechanische und elektrische My. R. an der Wade viel stärker als in den Armen, abgesehen vom Thenar und Vorderarm. Keine Wellenbewegung.

Jolly, Ueber Myotonia acquisita. (Neurol. Centralbl. 1896. S. 140.)

Beginn im 42. Lebensjahre nach Erkältung und Anstrengung mit Schwäche in beiden Händen, besonders in der überanstrengten rechten Hand. Atrophie und Parese des rechten Daumenballens; EaR. Schwäche der Strecker des rechten Vorderarms und der linken Hand. My. R. (elektrische, mechanische und willkürliche) in der Hand, weniger am Biceps, M. brachialis und in den Beinen.

Pelizäus (Neurol. Centralbl. 1895. S. 139).

Beginn im 17. Lebensjahre. Zwei Schwestern Myotonie ohne Atrophie. Atrophie beider Deltoid. und beider Daumenballen. EaR. im Daumenballen, My. R. in den atrophischen Muskeln. Bulbäre Symptome.

Kornhold, La maladie de Thomsen. (Thèse de Paris. 1897.)

10 $\frac{1}{2}$  Jahre Soldat. Mit 34 Jahren fortschreitende Schwäche der Hände. Nach einem Jahre Steifigkeit beim Handschluss und in den Armen. Vier Jahre später, im 38. Lebensjahre, Beine dünner und schwächer. Mit 42 Jahre Spannung beim Kauen. Atrophie der Mm. ileospin. und sacrolumbal., der Arme, nach oben zu geringer. An den Beinen Atrophie geringer, an den Füßen fast nichts. Knieph. O. Willkürliche myotonische Störung constant nur bei Handbewegungen. Elektrische My. R. im Thenar und Hypothenar ohne Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit (AnSz > KaSz), im Supin. longus; an den Beinen bei starken Strömen; in den Muskeln des Vorderarmes keine My. R., aber starke Herabsetzung der Erregbarkeit; keine EaR. Im Vast. int. und in den Wadenmuskeln AnSz > KaSz. Erregbarkeit der Strecker am Unterschenkel so stark gesunken, dass tonische Zuckungen nicht mehr zu erzielen sind; keine EaR.

Schönborn, Ein casuistischer Beitrag zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit. (Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. 1889, XV. S. 274.)

22 Jahre. Ohne Heredität; nie subjective Beschwerden. Mit 18 Jahren Hufschlag gegen das linke Bein; Phlegmone. Seit damals Schwäche des linken Beines. Seit 2 Jahren Schwäche des rechten Beines. Abmagerung der Hände und Vorderarme. Steifigkeit der Hände bei Kälte. — Atrophie und Parese der Hand- und Vorderarmmuskeln, der Extensoren der Unterschenkel, vielleicht auch der Oberarmmuskeln. Mechanische My. R. in den paretischen

Muskeln, in den nicht atrophischen Biceps, Deltoid., Pector., Zunge, Waden und Oberschenkeln. Elektrische My. R. in den nicht gelähmten Muskeln der Beine; in den Streckern am Unterschenkel träge galvanische Zuckung; AnSz > KaSz ohne Nachdauer (Anatomisch im M. delt. Erb's typische Veränderung für Thomsen'sche Krankheit, in den atrophischen Muskeln degenerativ Atrophie).

Noguès et Sirol, *Maladie de Thomsen à forme fruste avec atrophie musculaire*. (Nouv. Iconogr. de la Salpêtr. 1899. Ref. Neurol. Centralbl. S. 469.)

Im 17. Lebensjahre Schwierigkeit beim Kauen und beim Handöffnen. Mit 28 Jahren Schwäche und Steifigkeit nach Sitzen in den Beinen. — Atrophie an den Muskeln der Unterschenkel und Vast. int. mit einfacher Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit; bei starken Strömen Dauerzuckung am Oberschenkel, An > Ka. An den Armen allgemeine Schwäche und Magerkeit und myotonische Erscheinungen.

Frohmann, Ueber Thomsen'sche Krankheit mit Muskelatrophie. (Deutsche med. Wochenschr. 1900. V. S. 6.)

Mit 17 Jahren Myotonie mit allen Symptomen. 1½ Jahre später fast totale Atrophie beider Cucullares sowie der Interossei beiderseits. Ausserdem Nystagmus und Romberg. Anatomisch in dem nicht atrophischen, aber myotonischen Gastrocnemius hypertrophische Fasern, Kernvermehrung, daneben ziemlich viele atrophische mit körnigem Zerfall.

Bernhard, Ein atypischer Fall von Thomsen'scher Krankheit. (Deutsche med. Wochenschr. 1899.)

Keine Heredität; keine Familiarität. Von Kindheit an an Händen schwach, besonders nach Aufenthalt in der Kälte. In der Wärme fast völlig frei. Muskeln gut entwickelt. Muskeln des Kleinfingerballens, weniger des Daumenballens, und die Mm. interossei schlaff und dünn. Unterarmmuskeln nicht atrophisch, aber weich. Deutliche myotonische Bewegungsstörung der Augenschliessmuskeln — das übrige Gesicht frei —, zuweilen in den Kaumuskeln, besonders bei Kälte, in den Beugern und Streckern der Hände und andeutungsweise in der Schulter- und Oberarmmuskulatur. In den Beinen fehlt die myotonische Bewegungsstörung völlig. Mechanische Muskeleerregbarkeit in den Stirn- und Kinnmuskeln erhöht. Galvanische My. R. an den Muskeln der Beine und weniger an dem M. delt. und biceps. Die Erregbarkeit der Beuger und Strecker der Hände und der kleinen Handmuskeln herabgesetzt, keine My. R., keine EaR.

Gaupp, Partielle congenitale Myotonie. (Centralbl. f. Psych. und Neurol. 1900.)

Von Kindheit an Steifigkeit in den Armen, Hände und Arme stets mager. — Infantilismus! Zunge schwer beweglich, ohne myotonische Erscheinungen. Muskulatur der Arme geringer als der Beine. In Schulter und Oberschenkel Muskelwogen. Muskeln der Vorderarme und der kleinen Handmuskeln, Triiceps, Supin. long. atrophisch. Nach Faustschluss gelingt Streckung nur mit Mühe nach mehreren Secunden; nach Wiederholungen besser. Mechanische



Erregbarkeit frei. Galvanisch-elektrische „myotonische Reaction“ an beiden Armen; AnSz = KaSz.

Schott, Partielle Myotonie mit Muskelschwund. (Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1902. XXI. S. 261.)

18 Jahre. Seit 3 Jahren Veränderung in den Händen, nie in den Beinen. Schon vor 5 Jahren der Mutter „schwere Zunge“ aufgefallen. (Vater habe das auch gehabt!!) Seit 1 Jahr Kaubeschwerden. Morgens die ersten Worte und die ersten Bewegungen besonders schwer. Willkürliche myotonische Störung bei kräftigen Bewegungen in Zunge, Kaumuskeln und Händen. Spatia interossea und Thenar abgeflacht. Mechanische My. R. in den Streckern der Unterarme, in der Zunge, im Pector. maj., Deltoid., Biceps und Supinator long. (Nerv. facialis II. und III. Ast erhöhte mechanische Erregbarkeit). An den meisten kleinen Handmuskeln bei directer galvanischer Reizung langsame, wurmförmige, allmählig abklingende Contractionen und starke Herabsetzung; AnSz > KaSz. Am M. ext. digit. comm. und M. sup. long. und an der Zunge deutliche Nachdauer bei faradischer Reizung. Keine Erb'schen Wellen, auch bei 35 M.-A. nicht. In den Beinen nichts von My. R.

Rossolimo, *Forme atrophique de la maladie de Thomsen.* (Nouv. Iconogr. de la Salpêtr. 1901.)

37 Jahre. Seit drei Jahren myotonische Steifigkeit im Gesicht, Hals, Schulter, Rumpf und Beinen. Typische mechanische und elektrische My. R. Später Schwäche und Atrophie im Gesicht, in Armen und Beinen (in dem rechten Bein nach einer Kniegelenksentzündung eintretend). In den atrophischen Muskeln EaR.

Jaquet, *Les troubles de la motilité dans la maladie de Thomsen.* (Semaine méd. 1903. No. 47. Ref. Neurol. Centralbl. 1904. S. 952.)

26 Jahre. Vater dasselbe Leiden. Beginn in der Kindheit. Mit 17 Jahren Schwäche der Arme. Typische Erb'sche Myotonie ausser Wellenbewegung, Atrophie und Schwäche im hinteren Theil des Deltoideus und im Vorderarm. Neigung zu EaR im Delt. und Pector. maj.

Fr. Schultze, *Zur Kenntniss der Myotonia congenita.* (Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1904. XXV.)

Beobachtung I. Es handelt sich um einen bereits 1897 und 1902 in den Verhandlungen der Südwestdeutschen Nerven- und Irrenärzte kurz berichteten typischen Fall von Thomsen'scher Krankheit, bei dem sich in der Pubertät, im Verlaufe von einigen Jahren unter den Augen des Beobachters eine langsam fortschreitende Atrophie der Vorderarme, besonders links, einstellte.

Als Besonderheit zeigte der Fall mechanische Uebererregbarkeit der mittleren Facialisäste. Mechanische und elektrische My. R. auch in den atrophischen Muskeln.

Curschmann, *Ueber partielle Myotonie unter dem Bilde einer Beschäftigungsneurose und -lähmung.* (Berliner klin. Wochenschr. 1905. S. 1175.)

19 Jahre alt. Keine Heredität. Mit 17 Jahren nach einer besonders die Strecker des rechten Vorderarmes überanstrengenden Handarbeit (Bürsten-

macherei) allmählig Parese und Atrophie der radialen Strecker der Hand und aller Strecker und Abductoren des rechten Daumens. Später krampfhaft Zustände in den adducirenden und opponirenden Muskeln des rechten, dann auch des linken Daumens und im Flexor carpi uln. dext. bei intendirten Bewegungen. In diesen, den atrophischen Muskeln genau antagonistischen, und nur in diesen Muskeln typische myotonische Erscheinungen in functioneller, mechanischer und elektrischer Hinsicht. An der linken Hand deutliche Parese des Abduct. pollic. und geringer der Extensoren des Daumens; totale Myotonie im M. oppon. pollic. Mechanische und elektrische Erregbarkeit der paretisch-atrophischen Muskeln. Typische myotonische Dellenbildung mit Nachdauer an der Zunge, aber nur bei mechanischer, nicht bei elektrischer Reizung und nicht bei activen Bewegungen („rudimentäre latente Myotonie“ Curschmann). Deutliche Uebererregbarkeit der N. faciales.

Siemerling, Fall von Thomsen'scher Krankheit mit Myatrophie und Myasthenie. (Münchener med. Wochenschr. 1905. 1072.)

Es handelt sich um einen Fall, über den bereits Strümpell (Münchener med. Wochenschr. 1903, No. 22), Steinert-Leipzig, Hoffmann-Heidelberg und Toby Cohn (Neurol. Centralbl. 1904, S. 1118) berichtet hatten. 31 Jahre. 1900 Abmagerung Schwäche der Unterarme, dann Schwäche der Füße. 1901 Gefühl von Steifigkeit bei Bewegungen, mit Besserung bei Wiederholung. 1903 myotonische Bewegungsstörung in der Gesichtsmuskulatur. Atrophisch: Gesichtsmuskeln, Zunge, Sternocleidom., Cucull. r.  $> 1$ ; Gegend der Deltoidei und Supra- und Infraclaviculargruben abgeflacht, Muskeln der Arme stark atrophisch. Unterschenkel paretisch. Elektrische Erregbarkeit erloschen im Sternocleidom. und im Supin. long., im übrigen herabgesetzt. Mechanische My. R. in Zunge, Deltoid., Thenar, Gastrocnem., elektrische My. R. in Deltoid., Gastrocnem., Thenar, Hypothenar. Functionelle myasthenische Reaction an den Augenmuskeln, elektrische nirgends. (Anatomisch: Erb'scher Befund.)

Die Bedeutung und Wichtigkeit dieser vielgestaltigen Fälle liegt in den myatrophischen Erscheinungen. Auf die mannigfachen sonstigen Besonderheiten wird bei Gelegenheit eingegangen werden. Was aber die Beurtheilung der myatrophischen Erscheinungen angeht, so folge ich durchaus den Ausführungen und dem Urtheil Hoffmann's. Es handelt sich im wesentlichen um die Frage, ob Myotonie und Myatrophie in einem bestimmten Abhängigkeitsverhältniss zu einander stehen. Gegen die Annahme einer einfachen Zufälligkeit der Coincidenz macht Hoffmann mit Recht die relative Seltenheit beider Krankheiten und ihr dafür etwas zu häufig beobachtetes Zusammentreffen geltend. Er berechnet den Procentsatz der atrophischen Myotonien auf etwa 9 pCt.; nach unserer Schätzung ist er noch etwas höher, 11–12 pCt. Eher annehmbar erscheint die Annahme, dass Myotonie und Myatrophie selbstständig auf einer gleichartigen

Disposition, sei es der motorisch-nervösen Elemente, sei es der Muskeln, entstehen. Jolly nahm an, dass die Atrophie das Primäre sei, zu dem die Myotonie als secundäres Symptom hinzugekommen sei, dass die My. R. gewissermassen die gleiche Bedeutung habe, wie die „EaR.“ Gegen alle diese Annahmen sprechen entschieden die Thatsachen, die für die von Hoffmann vertretene Auffassung sprechen. Thatsächlich ist in der Mehrzahl der Fälle (Pelizäus, Noguès et Sirol, Hoffmann, Frohmann, Rossolimo, Gaupp, Schott, Jaquet, Schultze, eigene Beobachtung I) die Myotonie der Atrophie bezw. Parese jahrelang vorausgegangen; besonders interessant und beweisend ist der Fall von Schultze, wo sich unter den Augen des Beobachters die Atrophie auf der Myotonie allmähig entwickelte. Dafür sprechen auch die Thatsachen, dass z. B. der Vater des Patienten von Noguès und Sirol an reiner Myotonie litt, der Sohn aber an Myotonie mit Atrophie, und ferner, dass in der Familie, die Pelizäus beschrieben, alle an Myotonie, aber nicht alle gleichzeitig an Myatrophie litten. Umgekehrt ist nirgends der directe Nachweis aus eigener Beobachtung zu erbringen, dass die Atrophie der Myotonie vorausgegangen. Denn immer wurde bei der ersten Untersuchung Myotonie und Atrophie gleichzeitig festgestellt, und es bleibt die Möglichkeit, die später noch ausführlicher erörtert werden soll, dass schon vor der Untersuchung die bis dahin vom Patienten nicht bemerkte Myotonie rudimentär, latent als „forme fruste“ bestanden habe. Gegen die Annahme der Selbstständigkeit der Myatrophie führt Hoffmann auch die sehr lichtvolle Erwägung an, dass es schwer sei, einen einheitlichen Typus der bis jetzt bekannten Muskelerkrankungen für die Fälle von Myotonie mit Myatrophie zu bestimmen. Von einer Gesetzmässigkeit z. B. der Localisation, die ja für die Unterscheidung spinaler Atrophie und musculärer Dystrophie ausserordentlich wichtig ist, kann thatsächlich in unseren Fällen keine Rede sein. Höchstens tritt eine gewisse Neigung zur Betheiligung der Gesichtsmuskeln hervor, und, wie Hoffmann bemerkt, ein häufiges, auffälliges Verschontbleiben der kleinen, distalsten Muskelgruppen bei Muskelschwund an den Vorderarmen oder Unterschenkeln. Andererseits findet sich zuweilen eine Localisation erwähnt, wie sie gerade bei Dystrophie vorkommt, während gegen Dystrophie wieder spricht, dass fast alle Autoren bemerken, dass kein Hypervolumen bestände. Auf der anderen Seite sind wiederum fibrilläre Zuckungen nie erwähnt. Also schon diese Unmöglichkeit, ein bestimmtes myatrophisches Krankheitsbild herauszuschälen, spricht gegen die Annahme der primären Selbstständigkeit der Atrophie, und stärkt die umgekehrte Auffassung, dass

die Myotonie das Primäre und die Atrophie nur ein Symptom des einheitlichen Krankheitsprocesses sei.

Es bestände noch die von Hoffmann nicht erwähnte Möglichkeit, die Frage überhaupt nicht so zu stellen, was das Primäre, was das Secundäre sei, sondern unter Annahme eines inneren Zusammenhanges die Complexion von „myotonischen“ und „myatrophischen“ Symptomen als ein neues, selbstständiges, wenn auch vielleicht beiden verwandtes Krankheitsbild sowohl von der Myotonie als auch von der Atrophie abzutrennen. Absolut von der Hand zu weisen ist diese Anschauung nicht, und man muss ihr zugestehen, dass thatsächlich die atrophischen Formen der Thomsen'schen Krankheit eine ganz erhebliche und sicherlich bislang noch nicht erklärbare Abweichung von dem ursprünglich und lange geltenden Typus darstellen. Allein gegen die eben aufgestellte Möglichkeit einer verschiedenartigen, neuen Krankheit, und für die allerdings atypische Identität mit Myotonie scheinen mir doch sehr entschiedene Thatsachen zu sprechen, wie z. B. die oben angeführten, einmal, dass der Atrophie oft jahrelang eine durchaus typische Myotonie vorherrscht; dann besonders die eigenartigen, vorhin bereits betonten familiären Thatsachen, in den Fällen von Pelizäus oder von Noguès und Sirol etc. Wir finden hierbei merkwürdigerweise die gleichen oder ähnlichen Erscheinungen, die uns zum Theil dazu geführt haben, die Paramyotonie nicht als eine besondere Krankheit, sondern als atypische Form der Thomsen'schen Krankheit aufzufassen.

Auch das Symptom, das anfangs so typisch erschien, dass Strümpf es zur „determinatio“ zu benutzen sich berechtigt glaubte, das congenitale Auftreten des Leidens, hat sich bei weiterer Kenntniss nicht als absolut gültig erwiesen. Ebenso kann die Anschauung von der durchweg hereditären bezw. familiären<sup>1)</sup> Natur der Krankheit längst nicht mehr als ausnahmslos gelten; es sind eine grosse Reihe von Fällen ohne Heredität und Familiarität beschrieben; sie einzeln aufzuzählen, erübrigt sich. — Schon Erb war es bekannt, dass nicht selten die Krankheit nicht schon in der frühen Jugend, sondern erst in der Pubertät oder gar in reiferem Alter beginnen könne. Gehören doch schon von seinen eigenen Beobachtungen aus der ersten Monographie der Fall III (Martin) hierher, bei dem das Leiden erst im 16. Lebensjahre, und Fall IV (Müller), wo es bei dem Kranken, der Sergeant und Schie-

---

1) Ich gebrauche die Ausdrücke: congenital, familiär, hereditär in herkömmlicher Bedeutung, bin mir aber der Kritik, die moderne Anschauungen an diesen Begriffen geübt haben, bewusst.

ferdecker gewesen, in späteren Jahren erst entstanden war. Talma (7) war dann der erste, der mit Entschiedenheit gegen die Lehre von der ausschliesslich angeborenen Natur des Leidens auftrat, und unter Mittheilung von fünf Fällen nachzuweisen suchte, dass das Leiden auch erworben werden könnte, dass man gegenüber der Myotonia congenita auch eine Myotonia acquisita unterscheiden müsse. So anregend diese Mittheilung geworden ist, so kann es doch meines Erachtens keinem Zweifel unterliegen, dass die Fälle Talma's mit Ausnahme vielleicht des ersten, nicht zur Thomsen'schen Krankheit gehören. Es handelt sich zumeist um Fälle acuter, schwer-infectiöser Intestinalerkrankung, bei denen, wie oft bei schweren infectiösen Darmleiden — ich erinnere nur an Cholera, Ruhr etc. — Neigung zu schmerzhaften tetanischen Contractionen der Muskeln besteht; natürlich reagirten die überregbaren Muskeln auch auf mechanische und elektrische — sowohl indirecte als directe — Reize mit erhöhten tetanischen Zuckungen. Mit der schnell auftretenden Heilung bezw. Besserung des Grundleidens schwand auch die symptomatische Uebererregbarkeit der Muskulatur. Das ganze Bild, die Schmerzhaftigkeit, der sofortige Tetanus etc. gleicht trotz der apodictischen Bemerkung Talma's: „die myotonische Reaction steht also fest“, so wenig der myotonischen Störung, dass wir nicht einmal eine „symptomatische“ Myotonie annehmen können, geschweige denn wirkliche, erworbene Thomsen'sche Krankheit. Auch der Fall, den Fürstner (14) unter dem Namen „Myotonia acquisita“ mitgetheilt hat, gehört, auch nach Fürstner's eigener Auffassung, nicht zur echten Thomsen'schen Krankheit.

Es folgten aber der Publication Talma's eine Reihe von Mittheilungen unzweifelhafter Myotonie, die erst im späteren Alter aufgetreten war, theils allmählig, theils plötzlich, mit und ohne auffällige vorhergehende Veranlassung. Es sind dies z. B. die Fälle von Süsskand (8) (mit 16½ Jahren), von Kron (9) (Beobachtung II mit 15 Jahren), von Rosenthal (10), der vier Brüder untersuchte, von denen drei den Krankheitsbeginn zwischen dem 25. und 28. Lebensjahre und der vierte während der Militärzeit merkten. Auch die oben erwähnten Fälle von Pelizäus (17 Jahre), Noguès et Sirol (17 Jahre), Hoffmann (Militärzeit), Kornhold (35 Jahre), Schott (15 Jahre), Siemerling (28 Jahre) und einer, der schon von Erb zu den typischen gezählten Beobachtungen von Seeligmüller (23 Jahre) gehören hierher.

Interessanter und bedeutungsvoller aber sind die Fälle, wo dem späteren Beginn eine anschuldbare, unmittelbare Veranlassung vorausging, die also im eigentlichen Sinne als „erworbene“ gelten könnten. Wiederum hat bereits Erb zwei solcher Fälle, und zwar unter der

Gruppe A. der „typischen reinen“ Fälle erwähnt, den Fall Peters', der nach heftigem Schreck und Sturz von einer kleinen Treppe im 7. Lebensjahre begann, und den Fall Schönfeld's, der im 14. Lebensjahre nach Schreck in Folge Hundebisses entstand. Aehnlich erkrankte der oben mitgetheilte Fall Schönborn's im 18. Lebensjahre nach einem Hufschlag. Ebenfalls nach einem Traume (Schreck!) begann ein Fall Jakoby's (11) im 49. Lebensjahre, während derselbe Autor ein ander Mal die Krankheit im 26. Lebensjahre nach Typhus entstehen sah.

Kann man für die meisten dieser Beobachtungen ohne viel Zwang als gemeinschaftliche Veranlassung ein Trauma — psychischer oder körperlicher Art — auffassen, so giebt es eine kleine Gruppe hierher gehöriger, sehr interessanter Fälle, denen auch mehr weniger eine gleiche Veranlassung gemeinsam ist, nämlich allgemeine oder localisirte Ueberanstrengung. Die erste Mittheilung stammt von Moyer (12). Der aus gesunder Familie stammende, 25 Jahre alte Kranke musste seit zwei Jahren in einer Nagelfabrik andauernd und schnell Beugungen und Streckungen mit Armen und Händen ausführen und sich dabei seitwärts hin- und herbewegen; allmählig entstanden dabei Beschwerden, die den von Myotonikern angegebenen gleichen. Bei der Untersuchung fand sich das typische Bild. Diesem ausserordentlich ähnlich ist der oben mitgetheilte Fall von Curschmann, der im 18. Lebensjahre ebenfalls unter dem Bilde einer Beschäftigungsneurose sich entwickelte. Auch Jolly nahm als Ursache für seinen früher schon erwähnten Fall als Ursache Ueberanstrengung neben Erkältung an, und glaubte wegen dieser Art der Entstehung zusammen mit den atrophischen Erscheinungen eigentliche Thomsen'sche Krankheit ausschliessen zu dürfen. Eine plötzlichere Entstehung bei ebenfalls wiederholter, aber jedes Mal stärkerer Ueberanstrengung zeigt ein Fall von Kornhold (l. c.), wo bei einem 34jährigen, früher nie ähnlich erkrankten Mann bei Uebungen am Reck plötzlich tonische Krämpfe an den Armen und später an den Beinen entstanden waren und von da an dauernde Myotonie bestand; und die eine der Beobachtungen von Deléage (13): Ein 33jähriger, aus myotonischer Familie stammender Mann, der nie etwas von Steifigkeit bemerkt hatte; im Gegentheil den Beruf eines Jahrmarktsathleten, eines „Herkules“, ausübte, fühlte plötzlich im 20. Lebensjahre beim Gewichtheben Krampf und Schwäche in den Armen. Von da an dauernde, allgemein sich verbreitende Myotonie. Die Schwester dieses Kranken wurde ebenso plötzlich von „Krampf“ befallen.

Handelt es sich in diesen Beobachtungen nun thatsächlich um eine durch äussere Ursachen neu hervorgerufene, im eigentlichen Sinne „erworbene“ Krankheit, oder lässt sich die theoretisch naheliegende

Vermuthung rechtfertigen, dass auch hier die congenitale Anlage die „virtuelle Existenz“ des Leidens, wie es Fischer (15) nennt, bestanden hatte, zum Ausbruch aber erst eines besonderen Anlasses bedurfte? Es lassen sich eine Reihe von Thatsachen zusammenstellen, die für diese Annahme sprechen. Einmal sind hier von Bedeutung die Fälle von Rosenthal (10) und von Deléage (13), wo der späte Beginn in familiärem Vorkommen beobachtet wurde. Da die Krankheit in allen diesen Fällen das gleiche, völlig typische Bild zeigte, wäre doch die Annahme sehr gezwungen, eine zufällige, exogene Erwerbung des Leidens anzunehmen, anstatt an der congenitalen Natur festzuhalten und nur hinzuzufügen, dass eben die Anlage bis in ein späteres Alter latent bleiben kann. Ja, wir können auf Grund gewisser Fälle unserer Zusammenstellung und besonders auf Grund unserer eigenen Beobachtung II (s. u.) noch weiter gehen und auf die Vermuthung schliessen, dass diese Anlage in jenen Fällen angeblich spät ausgebrochener oder exogen erworbener Myotonie vielleicht gar nicht immer völlig latent, völlig virtuell gewesen ist oder auch gewesen zu sein braucht, sondern dass thatsächlich bereits die „objectiven“ — sit venia verbo — Zeichen der mechanischen und elektrischen My. R., wenn auch nur partiell oder rudimentär oder beides, bestanden haben, und dass es erst des Zufalles anderweitig nothwendig gewordener Untersuchung bedurfte, um sie zu entdecken; und dass andererseits die „subjectiven“ Symptome der willkürlichen Bewegungsstörung ganz fehlten, oder dass die vorhandene Steifigkeit und Spannung von Jugend auf so gering war, dass der Kranke sie gar nicht merkte, weil er ja, wie Hoffmann (16) es treffend ausdrückt, eine „völlige Muskelfreiheit“ nie gekannt hat. Solche Fälle, die zufällig entdeckt wurden und dann das complete, aber wenig ausgesprochene Bild der objectiven und willkürlichen My. R. zeigten, sind z. B. die Beobachtung I von Hoffmann (16), die Beobachtung von Nalbandoff (6) u. A. Recht charakteristisch ist dabei, dass diese Fälle meist so entdeckt werden, dass ein sehr ausgesprochener Fall zur Beobachtung kommt, dass der kundige Untersucher sich, trotz vielleicht negativer anamnestischer Angaben, die Verwandten genauer ansieht und dann solche Ueberraschungen erfährt, d. h. also, dass diese Fälle zu meist familiär sind, was auch dafür spricht, dass ihre Anlage angeboren und nicht erworben ist. Werden in diesen Fällen die Symptome zwar völlig vorhanden, aber nur gering ausgesprochen gefunden, so dass sie deswegen nicht schon vor dem zufälligen Untersucher von dem Träger selber bemerkt werden, so sind andererseits für die Begründung unserer oben ausgesprochenen Vermuthung noch bedeutungsvoller jene Beobachtungen, bei denen bei zufälliger Untersuchung wirklich nur die

„objectiven“ Symptome der mechanischen und elektrischen My. R. gefunden wurden, während von der willkürlichen Bewegungsstörung weder subjectiv, noch bei directem Suchen danach irgend etwas bemerkt werden konnte. Es sind das besonders die bereits oben angeführten Beobachtungen von Hoffmann, Bernhard, Curschmann und dazu unsere eigene Beobachtung II. Hoffmann (Fall II) fand bei seinem Kranken an den Beinen keine Spur von Spannung oder Steifigkeit weder bei Ruhe noch bei Bewegungen — die Kranke war Maschinennäherin —, wohl aber daselbst deutliche mechanische und elektrische My. R., sogar „an der Wade viel stärker als in den Armen“. Im Falle Bernhard's, wo gleichfalls die Beine von jeglicher Steifigkeit oder Schwäche völlig frei waren, bestand gleichwohl die typische elektrische My. R. und Curschmann fand bei seinem Patienten, der ja das Leiden in einer so eigenthümlichen beschränkten Localisation zeigte, eine ausgesprochene mechanische My. R. an der Zunge, ohne dass die Bewegungen der Zunge irgend welche myotonische Störungen zeigten. Bezüglich der eigenen Beobachtung verweise ich auf die weiter unten folgende Besprechung. Hoffmann und Bernhard haben meines Erachtens diese Thatsachen nicht entsprechend betont, Curschmann aber hat wegen dieser sicheren, wenn auch rudimentären Myotonie der Zunge, d. h. einer der Ueberanstrengungssphäre absolut fernliegenden Muskelgruppe, die aber als Prädispositionsstelle der klassischen myotonischen Reaction bekannt ist, seinen so sonderbaren Fall „mit aller Reserve“ für eine latente Myotonie zu erklären versucht; er hat also zugegeben, dass die Ueberanstrengung in seinem Falle nicht das ursächliche, sondern nur das auslösende Moment gebildet hat. Dieselbe Anschauung hatte bereits Remak für den Fall Jolly's in seiner damaligen Discussionsbemerkung als möglich bezeichnet. Wie man diese Formen auch nennen will, mag man sie „latente“ Myotonie, oder vielleicht besser Myotonie „à forme fruste“ nennen, welchen Namen sie eher verdienen, als jene Fälle mit completem, aber undeutlich ausgesprochenem Symptomencomplex: immer beweisen sie, dass Myotonie sicher bestehen kann, ohne dass es dem Kranken und zuweilen nicht einmal sofort dem Untersucher bemerkbar wird, so dass es, kommt der Fall wegen irgend einer äusseren Veranlassung zum Arzt, dann scheinen kann, als wäre diese die Ursache der plötzlich festgestellten Myotonie. Diese Erwägungen scheinen mir, wie gesagt, für das Verständniss der sogenannten erworbenen oder Spätmyotonien von gewisser Bedeutung zu sein. Denn sie lassen den Schluss als möglich zu, dass es Fälle giebt, wo es sich thatsächlich nicht um ein plötzliches frisches Auftreten, nicht einmal nur um die exogene Auslösung einer inneren Anlage, sondern um eine



Exacerbation eines wirklich bereits bestehenden Processes handelt. Dafür spricht in gewisser Weise auch die Thatsache, dass eine einheitliche Form der Ursache gar nicht besteht, sondern dass es entweder Traumen sind, wobei als schädigendes Moment wohl mehr die begleitenden psychischen Factoren wie Schreck etc. anzuschuldigen sind; oder es werden Ueberanstrengungen dauernder oder acuterer Art, einmal sogar eine schwere Infection erwähnt. Es ist klar, dass es schwer wäre, Beziehungen zwischen diesen verschiedenartigen Ursachen und dem so eigenartigen Leiden festzustellen; und selbst wenn man diesen veranlassenden oder auslösenden Momenten sehr viel Gewicht beilegen will, immer wird man ohne das Zwischenglied der specifischen, congenitalen Disposition nicht auskommen können, das heisst aber eine wirkliche Myotonia acquisita ausschliessen. Ich glaube deshalb, die Anschauung von einer erworbenen Thomsen'schen Krankheit „mit aller Reserve“ hinnehmen zu müssen, und halte es trotz einer Reihe von Fällen ohne nachweisbare hereditäre bzw. familiäre Belastung und ohne frühzeitigen Beginn für gerechtfertigt, im Allgemeinen die durch die überwiegende Mehrzahl der Beobachtung und durch unsere letzten Ausführungen gestützte ursprüngliche Auffassung von der congenitalen Natur des Leidens allgemein aufrecht zu erhalten; und ich glaube, dass es klarer und einfacher sein wird, die Bezeichnung „Myotonia acquisita“ fallen zu lassen und statt dessen etwa den Namen „Myotonia congenita adultorum“ o. ä. zu gebrauchen.

Ich lasse nunmehr die eigenen Beobachtungen folgen.

### Beobachtung I.

Franz R., 33 Jahre alt, Maurer, der Poliklinik überwiesen am 3. Juni 1905 von Herrn Prof. Gerber, dem ich auch an dieser Stelle meinen Dank ausspreche.

Anamnese: Vater todt, war gesund. Nach Auskunft der Heimathsbehörde waren der Vater, die Vorfahren und die gegenwärtigen Familienmitglieder fast ausnahmslos dem Trunke ergeben. Mutter auch todt, hat an Muskelsteifigkeit gelitten, ebenso wie Patient selber. Grossmutter — Mutter der Mutter — soll ebenfalls daran gelitten haben. Es leben vier Brüder, davon sind, soweit Patient weiss, drei gesund; nur einer (s. u. Beobachtung II) habe dieselbe Krankheit und sei ebenfalls deswegen vorzeitig vom Militär entlassen. Patient ist seit 1894 verheirathet. Von zwei Frauen 7 Kinder, an denen Patient keinerlei Störung bemerkt haben will. Nur ein kleines Mädchen von 4 Jahren könne so schlecht gehen; Patient fürchtet, dass es auch daran erkranken werde!<sup>1)</sup> Ueber frühere eigene Krankheiten giebt Patient

1) Wir haben dieses Kind des Patienten kommen lassen. Die begleitende

an, dass er seit der Lehrlingszeit an Nasenbluten leide (Varicen am Septum und Hyperplasie der unteren Muscheln; Prof. Gerber). Sonst nicht krank gewesen.

Das jetzige Leiden bestehe, so lange er denken könne. Er konnte nicht turnen lernen! Das Erlernen des Handwerks sei ihm sehr schwer geworden. Sein Lehrherr schrieb auf hierorts eingezogene Erkundigung, dass R. die Lehrzeit nicht beendet, und dass er oft zu Tadel Anlass gegeben habe; etwas Krankhaftes sei nicht aufgefallen. — Mit 20 Jahren (1892) zum Militär eingezogen, kam er schon nach wenigen Wochen in's Lazareth zur Untersuchung und wurde nach  $\frac{1}{4}$  Jahr als dienstunbrauchbar entlassen. Nachfolgend ein Auszug aus der Krankengeschichte des Militärlazareths zu G. „Bei der Rekrutenuntersuchung fiel der eigenthümliche Gang des R. auf. Nachforschungen bei der Compagnie ergaben, dass R. im Dienste eigenartige Bewegungsstörungen in Armen und Beinen gezeigt habe. Er trat langsam und nur mit Mühe an; Laufversuche sind anfangs unmöglich, bis im Verlauf der Uebungen die Bewegungen etwas freier werden, ohne jedoch die Norm zu erreichen. Nach Angabe des R. besteht das Leiden schon von Kindheit an; Mutter und ein Bruder sollen in gleicher Weise erkrankt sein. R. klagt über ein unangenehmes spannendes Gefühl in den Gliedern, besonders nach längerer Ruhe, über Empfindung des Widerstandes beim Erheben oder Fortgehen, auch wieder besonders nach längerem Liegen oder Sitzen. Am schlimmsten störe diese Steifigkeit beim Laufen oder Turnen. Auch das Kaen sei behindert und die Bewegungen der Zunge und der Augen seien nach längerer Ruhe nur mit gewisser Anstrengung möglich. Wärme und häufigere Wiederholung verringerten die Steifigkeit; Kälte, Schreck und plötzliche Willensreize steigerten dieselben.

Muskulatur des ganzen Körpers auffallend kräftig entwickelt. Umfang der Oberarme in der Mitte 30 cm, der Unterarme 28 cm, der Oberschenkel in der Mitte 53 cm, oberhalb des Kniegelenkes 38 cm, der Waden 36 cm. Der Gesichtsausdruck hat etwas Unbeholfenes, Maskenartiges. Die mimischen Bewegungen erfolgen träger als beim Gesunden. Oeffnen und Schliessen der Kiefer erfolgt zuerst langsam und nur mit Mühe. Störung der Augenbewegungen nicht festzustellen. Die Sprache hat etwas Ungeschicktes, Stammeln des. Bei gewissen Bewegungen macht sich ein deutlicher Widerstand bemerkbar, der mit der Häufigkeit der Bewegungen schnell abnimmt. Der Gang ist, besonders im Anfang, eigenthümlich stampfend, mit kurzen Schritten. Im Gegensatz zu der scheinbar athletischen Muskulatur grobe Kraft ausserordentlich gering. Keine fibrillären Zuckungen. Sensibilität völlig frei. Knieph. kräftig. Kein Patellar- oder Fussclonus, Bauchdeckenreflexe undeutlich, Fusssohlen- und Hodensackreflexe vorhanden. Romberg wechselnd, Blase, Mastdarm frei!

---

Mutter, die geistig sehr gewandt erschien, gab an, dass das Kind erst mit vier Jahren gehen gelernt habe. Ordentlich sprechen könne es heute noch nicht. Irgend welche Erscheinungen von Muskelsteifigkeit o. ä. habe sie nie bemerkt. Obj. nichts für Myotonie. Leichter Grad von Idiotie.

Klopft man mit dem Percussionshammer auf die einzelnen Muskeln, so folgen träge, langsam ablaufende Zuckungen, die nach mehrfachem Klopfen schneller werden. An der Wadenmuskulatur bilden sich tiefe Dellen, die sich allmählig ausgleichen. Bei faradischer Reizung Erregbarkeit der Muskeln und Nerven nicht verändert, Zuckungen aber langsam wie bei mechanischer Reizung; Muskelwülste und Nachdauer der Zuckungen. Bei galvanischer Reizung zuerst KaSz., gleich darauf AnSz., selbst bei Stärke von 52 Elementen, aber keine Oeffnungszuckung und keine Erb'schen Wellen. Nachdauer der Zuckungen, die langsam waren und träge Form zeigten“. — —

Patient übte dann 10 Jahre lang seinen Beruf als Maurer aus, der ihm aber von Tag zu Tag schwerer wurde.

Zur Zeit hat Patient dieselben Beschwerden, wie zur Militärzeit, doch giebt er an, dass das Leiden sich verschlimmert habe. Er klagt über die grosse Anstrengung und Mühe, die ihm jede Bewegung koste, wenn er eine Bewegung beginnen wolle, müsse er sich „collossal zwingen“; wenn er dann „in Schweiss gerathen“ sei, gehe es besser, aber nie werde die Beweglichkeit ganz frei. Wenn er eine Zeit lang nicht gesprochen habe, müsse er sich lange mühen, ehe er den Mund öffnen könne. Beim Kauen müsse er oft mit der Hand dem Kiefer nachhelfen. Die Speisen müsse er oft mit der Hand aus den Backen schieben, weil die Zunge zu steif sei! Auch in den Augenmuskeln fühle er zuweilen diese Steifigkeit, besonders wenn er lange auf einen Punkt gesehen habe. Wenn er früh erwache, sei er wie ein Stock; er müsse sich dann erst einigemale hin- und herrollen, um in Bewegung zu kommen; allmählig gehe es dann leichter. Wenn er längere Zeit stehe und Jemand an ihn stosse, falle er um wie ein Klotz. Er könne gar nicht mehr schreiben. Wenn er längere Zeit gesessen habe, bereite es ihm grösste Mühe aufzustehen, und es gelinge nur sehr langsam. Es sei wie eine „Spannung“ in den Muskeln.

Ferner klagt Patient über zunehmende Schwäche, besonders im linken Arm. Er könne kaum ein paar Pfund heben. Schwere Arbeit könne er überhaupt nie arbeiten, sondern nur leichte „eigene“ Arbeit, wie Fugenschmieren etc. Meist sei es so, dass er, wenn er eine halbe Woche gearbeitet habe, er gleich eine halbe pausiren müsse. Dass er überhaupt bis jetzt noch habe arbeiten können, verdanke er nur der Unterstützung seiner Collegen. Besonders der linke Arm sei so schwer und schwach und ungeschickt; wenn er ihn bewegen wolle, müsse er immer mit dem rechten Arm nachhelfen. In der linken Hand habe er gar keine Kraft; er lasse alles aus der Hand fallen; er sei wie vom Schlage gerührt, wie gelähmt. Das sei erst seit einiger Zeit, sei früher nicht gewesen.

Des weiteren klagt Patient über heftiges Reißen und Schmerzen im ganzen Körper, das Kreuz sei wie gebrochen. Bei jeder plötzlichen Bewegung verspüre er die grössten Schmerzen in den Muskeln und besonders in den Gelenken. Kriebeln selten. Seit einiger Zeit habe er auch über Schwindel, Gedächtnisschwäche und Traurigkeit zu klagen. Die Spannung in den Muskeln sei nach Alkohol im Sommer geringer, im Winter bekomme er die Füsse nicht vom Boden. Nach Aufregungen sei die Steifigkeit grösser.

Status praesens. Grosser, starkknochiger Mann, von kräftigem Ernährungszustand, aber mässigem Fettpolster. Die Haut zeigt ausser sehr starker Schweissecrction, besonders an den Füssen, nichts Besonderes. Das vasomotorische Nachröthen ist gering. Die Entwicklung der Muskulatur ist kräftig, aber nicht auffallend hypervoluminös. Der Umfang des Unterarms 10 cm unterhalb des Olecranon beträgt rechts 27 cm, links 26 cm, der Umfang des Oberarms in der Mitte rechts 28 cm, links 27 cm. Der grösste Umfang der Wade beträgt beiderseits 35 cm, des Oberschenkels beiderseits 46 cm. Fibrilläre Zuckungen werden nicht beobachtet. Die Muskeln fühlen sich schlaff und weich an. Bei ruhigem Stehen oder Liegen macht Patient einen ausserordentlich schlaffen, kraftlosen Eindruck.

Die grobe Kraft ist dementsprechend überall sehr gering, der Händedruck am Dynamometer beträgt rechts 15 kg, links 8 kg (Pression!). Beim Gehen und beim Arbeiten ermüdet Patient sehr leicht. Die erhobenen Beine fallen schlaff herab.

Motilität. Runzeln und Glätten der Stirn geht ohne gröbere Störung. Der Lidschlag erfolgt normal. Das Öffnen der Lider ist anfangs sehr beschwerlich und langwierig; Patient muss mit den Händen nachhelfen. Die Augenbewegungen zeigten bei der ersten Untersuchung keine Störung; bei den mehrfach folgenden, zu verschiedenen Zeiten vorgenommenen fand sich aber deutlicher grobschlägiger Nystagmus horizontalis, der bei wiederholten Versuchen geringer wurde und schwand. Meist war er in derselben Untersuchung bei späterer Wiederholung nur wenig und nur für kurze Zeit hervorzurufen. Eine Erschwerung der Augenbewegungen bestand nicht. Die Gesichts- und Mundmuskeln wurden beiderseits gleich stark innerviert; das Gesicht zeigt einen etwas starren, aber unbewegten Ausdruck. Das Fletschen der Zähne und das Öffnen des festgeschlossenen Mundes gelingt nur mit Anstrengung und nur allmähig. Spitzen des Mundes nur mühsam, Pfeifen unmöglich. Patient hat ein Gefühl von Spannung in den Gesichtsmuskeln. Soll Patient die Kiefer auseinanderbringen oder die geöffneten Kiefer schliessen, so geschieht das nur ruckweise, langsam und mit grosser ersichtlicher Mühe.

Das Sprechen ist eigenthümlich stotternd, meckernd. Genau wie beim Stotterer entsteht der Eindruck, als wenn ruckweise ein grosser Widerstand überwunden wird. Die Störung tritt besonders deutlich nach längerer Ruhe oder bei plötzlichen Fragen hervor. An den Bewegungen der Stimmbänder keine wesentliche Störung (Klinik von Prof. Gerber).

Die Zunge kommt gerade, aber ganz langsam in ruckartigen Absätzen, und ebenso geht es beim Zurückziehen. Beim Schlucken und beim Athmen keine subjectiven oder objectiven Störungen.

Die Arme werden auf Commando schnell erhoben; plötzlich stehen sie still, wie wenn es sich spannt, dann werden sie langsam weiter vertical gehoben. Dabei tritt Zittern in den Armen auf. Das Senken der Arme geschieht ebenfalls langsam und mühsam. Die stark gebeugten Unterarme werden nur mit grosser Mühe und langsam gestreckt. Die kräftig geschlossene Faust öffnet

Patient in sehr eigenthümlicher Weise. Langsam, von Gelenk zu Gelenk, werden die Finger geöffnet und gestreckt, wie wenn langsam und gleichmässig eine spannende Feder überwunden werden müsste. Ein unlösbarer totaler Krampfungszustand in den Beugemuskeln unmittelbar nach dem Handschluss besteht also nicht, sondern nur eine partielle Spannung.

Aufrichten aus der Ruhelage ist ausserordentlich anstrengend. Hat Patient eine Zeit lang gesessen und versucht dann aufzustehen, so geschieht das in sehr charakteristischer Weise: eigenthümlich spiralig gewissermassen drehen sich die Beine an sich selber ruckweise, in deutlich abgesetzten Pausen, in die Höhe. Dabei fühlt Patient selber lebhaft Spannung in den Gliedern; er giebt das als Entschuldigung dafür an, dass er beim Eintreten des Arztes nicht schnell aufstehen könne. Aufgefordert, zu gehen, kann Patient zuerst nur mit grosser Ueberwindung kleine, spastisch erscheinende, steife Schritte machen, die allmählich besser werden. Der Gang ist unsicher und schwankend. Retro- oder Propulsion besteht nicht. Alle Bewegungen in den Beinen zeigen denselben Typus. Die grosse Anstrengung, die zur Ueberwindung der Spannung nöthig ist, zeigt sich dabei lebhaft in der beschleunigten Athmung, Patient gebraucht auch oft die Arme zur Unterstützung. Der rechte Fuss steht etwas in Equino-varus-Stellung. Bei allen diesen veränderten activen und willkürlichen Bewegungen besteht nicht im Anfang nach längerer Ruhe oder nach kräftigen Innervationen ein tonischer Krampfungszustand, eine Unmöglichkeit, überhaupt die gewollte, entgegengesetzte Bewegung auszuführen, sondern die gewollte Bewegung setzt sofort merkbar ein, aber in Folge der Spannung geschieht sie nur ruckweise, in abgesetzten Pausen, wie es sich am deutlichsten beim Oeffnen der Faust zeigt. Wiederholte Bewegungen verringern subjectiv das Gefühl von Steifigkeit und objectiv die Erschwerung der Beweglichkeit, aber eine völlig freie, normale, ungehinderte Beweglichkeit tritt auch nach oft wiederholten Bewegungen nicht ein, sondern diese behalten auch danach ihren eigenthümlichen Spannungstypus.

Die passive Beweglichkeit ist nirgends herabgesetzt, eher erhöht; Arme und Beine zeigen grosse Schaffheit!

Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln zeigt die für die Myotonie typischen Veränderungen. Sie ist einmal ausserordentlich gesteigert; beim Beklopfen mit dem Percussionshammer treten entweder Zuckungen der getroffenen einzelnen Bündel ein, oder zuweilen auch Zuckungen der Muskeln in toto (Supin. long., Ext. digit. etc.) auf; an vielen Muskeln tritt auch ein localer Querkwulst (idiomusculäre Zuckung) auf. Ausserdem besteht auch die typische Nachdauer der Zuckungen in Form von Rinnen- und Dellenbildungen, und ein nur langsames allmähliges Ausgleichen zur Norm. Ein eigenthümliches nachdauerndes Vibriren der getroffenen Muskelbündel, wie ich es in letzter Zeit häufig beim Beklopfen der Waden anderer Patienten, besonders von Alkoholikern, gefunden habe, wurde bei unserem Patienten nicht bemerkt. Wenn auch fast die ganze Muskulatur an diesen Störungen der mechanischen Erregbarkeit betheiligt war, so waren sie doch durchaus nicht gleichmässig vertheilt. Besonders deutlich waren sie in den Stirnmuskeln, in der Zunge — tiefe anhaltende

Dellenbildung — am *M. triceps* und an den sämtlichen Muskeln der Beine. Sehr gering ist die Störung an den Handballenmuskeln, deutlich aber an den Interossei. Die Zeit der Nachdauer beträgt zwischen 3 und 12 Secunden.

Die mechanische Erregbarkeit der Nerven, auch des *Nerv. facialis* ist nicht verändert.

Auch die elektrische Untersuchung zeigte das von Erb fixirte Bild der myotonischen Reaction (*My. R.*).

Die faradische und galvanische Erregbarkeit vom Nerven aus zeigt keine wesentliche Veränderung, insbesondere bestand kein Unterschied der beiden Körperhälften, keine Herabsetzung oder Veränderung der Erregbarkeit in dem linken Arm. Es erübrigt sich die einzelnen Werthe, die für fast sämtliche Nerven untersucht wurden, hier anzugeben; erwähnt sei nur, dass die Erregbarkeit des *Nerv. facialis* für den galvanischen Strom beiderseits etwas herabgesetzt war. Auch die quantitative Erregbarkeit der Muskeln bei directer Reizung ist weder für den faradischen, noch für den constanten Strom wesentlich verändert. Dagegen ergiebt die qualitative Untersuchung die bekannten Erb'schen Resultate. Nur gelang es nie, trotz wiederholter und verschiedenster Untersuchungsanordnung genau nach Erb's eigener Vorschrift, irgendwo das Erb'sche Phänomen der rhythmischen Wellenbewegung zu erzielen.

Bei galvanischer Reizung war die Form der Zuckung exquisit träge, langsam verlaufend. Die *AnSz.* war oft der *KøSz.* ziemlich nahe, immer aber überwog die letztere! Die Zuckungen zeigten beträchtliche Nachdauer, an der Aufsatzstelle der Elektrode bestanden tiefe Dellen. Nach mehrfachem Oeffnen und Schliessen wurden die Zuckungen schneller, ihre Nachdauer geringer, bis sie sich schliesslich fast ganz der Norm näherten (*Jolly*).

Auch für den faradischen Strom bestand, bei gutem, blitzartigem Erscheinen der Zuckung erhebliche Nachdauer derselben nach Aufhören des Reizes, und zwar meist erst bei höheren Rollenabständen. Daneben bestand beim *M. vast. int.* z. B. schon bei Rollenabständen von 90—100 mm eine eigenthümliche Veränderung der Form der Zuckung; dieselbe war häufig nicht, wie in der Norm, dauernd tetanisch, sondern es entstand, während der Strom einwirkte, zuerst eine etwas andauernde Zusammenziehung, dann aber trat ein eigenthümliches Wogen und Vibriren der einzelnen Bündel in der Nähe der Elektrode auf, erst grossschwingig und deutlich, allmählig kleiner und schneller, um schliesslich, noch während der Andauer des Reizes, ganz zu erschlaffen.

Beide Erscheinungen bei faradischer Einwirkung, sowohl Nachdauer, als auch das Unduliren, verminderten sich bei Wiederholung und näherten sich der Norm.

Die Sinnesorgane und die Sensibilität, bis auf die Schmerzempfindung zeigen keine Störung. Die Schmerzempfindung aber ist am ganzen Körper ausserordentlich gesteigert. Druck oder Klopfen auf die Muskeln, der elektrische Strom, schnelle Bewegungen oder gar Nadelstiche rufen die lebhaftesten Schmerzáusserungen hervor; auch bei der Excoision eines Muskelstückchens (s. unten) zeigte sich der Muskel, nach Urtheil des Operateurs, ausserordentlich schmerzempfindlich.

Die Pupillen sind gleichweit, rund, R./L. etwas träge, R./C.  $\dagger$ . Es besteht grosse Lichtscheu und häufiges Blinzeln, Conj. } Refl.  $\dagger$ .  
 Corn. }

Der Gaumen- und Rachenreflex fehlt. Die Sehnenreflexe der Arme sind nicht zu erzielen, ebenso wenig die Achillessehnenreflexe. Die Knieph. sind zuweilen sehr lebhaft, zuweilen nur mässig gesteigert; sonst zeigen sie keine besondere Eigenthümlichkeiten. Cremaster-, Bauchdecken-, Fusssohlenreflexe fehlen völlig. Romberg fehlt.

Die inneren Organe, Urin ohne besonderen Befund.

Die Psyche des Patienten zeigt ganz auffällige Veränderungen. Einmal ist seine Intelligenz deutlich vermindert. Patient ist ausserordentlich schwerfällig im Denken und Auffassen; Patient klagt selber über Gedächtnisschwäche; seine Urtheilskraft ist unselbstständig, gering und sehr beeinflussbar. Mehr hervortretend sind aber die affectiven Störungen. Es besteht eine hochgradige Depression, Patient ist weinerlich, verzagt, oft völlig verzweifelt bis zu Suicidgedanken. Ausdrücke wie: „wäre ich doch erst von der Welt“, „das beste, ich gehe ins Wasser“, „ich bin doch ein Krüppel“, kehren sehr häufig wieder. Besonders längere Untersuchungen mit der dadurch gesetzten Hinlenkung auf die Ausdehnung seines Leidens steigern diese Depression. Ausserdem bestehen eine Reihe hypochondrischer Beschwerden: „Reissen in allen Gliedern“, „es spicke bis in den Kopf“, das Kreuz sei wie gebrochen“.

Patient wurde wiederholt<sup>1)</sup> untersucht und im Wesentlichen mit dem gleichen Resultat. Doch waren gewisse Schwankungen, besonders der Motilitätsstörungen, häufig. Besonders hatten wir Gelegenheit, Patient einmal nach einer recht beträchtlichen Alkoholisirung zu untersuchen, und fanden danach eine ganz erhebliche Minderung aller Symptome; allerdings schon am nächsten Tage fand sich der frühere Zustand.

Patient musste seinen Beruf aufgeben und erhielt auf Grund unseres Gutachtens die Invalidenrente.

## Beobachtung II.

Eduard R., Bruder des vorigen Patienten, 39 Jahre alt, Maurergeselle aus Goldap (Ostpr.).

Patient kommt am 16. Juli 1905 in die Poliklinik, von uns auf Angabe des Bruders citirt.

Von einer Erkrankung der Mutter oder des Bruders weiss Patient nichts. Der Bruder sei vom Militär freigekommen, weil er keine schnellen Griffe machen können. Patient selber behauptet, nie krank gewesen zu sein, ausser Rheumatismus in Folge der schweren, nassen Arbeit (Patient ist beim Brückenbau — schwerste Maurerarbeit! — beschäftigt). Er habe fünf gesunde Kinder, habe  $\frac{1}{2}$  Jahr beim Train gedient, zur Zufriedenheit. Nach „myotonischen“

---

1) Die letzte Untersuchung des nach seinem Heimathort verzogenen Pat. fand Mitte October 1905 statt.

Beschwerden aufs eingehendste befragt, giebt er, sichtlich durch die sonderbaren Fragen amüsirt, an, nie je so etwas gehabt zu haben; er habe immer seine Glieder völlig normal brauchen können. Sonst hätte er gar nicht gerade bei der schwersten Arbeit beschäftigt sein können! Auch früher habe er nie so etwas, auch nicht die Spur, gemerkt.

Status praesens. Ausserordentlich robuster, gesund aussehender, gut genährter, starkknochiger Mann. Sehr kräftige Muskulatur. Haut ohne Besonderheiten, Dermographie nicht vorhanden. Innere Organe, Urin ohne krankhaften Befund.

Die Pupillen sind gleichweit, rund, R./L.  $+$ , R./C.  $+$ . Es besteht deutlicher, sehr grobschlägiger Nystagmus horizontalis, besonders beim Blick nach rechts. Nach mehrfacher Untersuchung schwindet er allmähig und ist dann nicht wieder zu erzielen, auch nicht nach mehrfachen Umdrehungen des Patienten um seine eigene Axe (Bach). Im Uebrigen Augenbewegungen und auch die Functionen der anderen Hirnnerven frei. Die Zunge kommt gerade und leicht. Das Gaumensegel hängt in der Mitte, wird gleich stark bewegt; die Reflexe am Gaumen und Rachen sind vorhanden. Die Sprache ist leicht, fliessend, völlig ungestört.

Die Beweglichkeit der gesamten Körpermuskulatur, Gesicht, Rumpf, Arme, Bein, ist activ und passiv völlig frei. Keine Spur von Steifigkeit, von Spannung, nichts von myotonischer Störung. Die grobe Kraft ist ausgezeichnet.

Die mechanische Erregbarkeit der Nerven zeigt keine Störung, dagegen giebt die Untersuchung der mechanischen Muskeleerregbarkeit ein überraschendes Resultat, die typische Erb'sche myotonische Störung: erhebliche Steigerung und Nachdauer, im wesentlichen genau wie beim Bruder, zum Theil sogar mit denselben Prädispositionsstellen. Das Ausgleichen der contrahirten Muskelbündel geschieht ausserordentlich langsam und träge. Es besteht ausgesprochene Dellen- und Rinnenbildung und idiomusculärer Querkwulst. Am deutlichsten tritt die Störung zu Tage wieder an den Waden, an den Beugern des Oberschenkels, an dem M. triceps; dabei ist aber bemerkenswerth, dass die Erscheinungen am Biceps, am Triceps, am Quadriceps, sowie an den Rückenmuskeln und an den normalen Handstreckern, rechts bedeutend stärker sind als links. An den grossen Brustmuskeln, in den Glutaei, den Streckern des Oberschenkels ist die Störung geringer. Bei wiederholtem Klopfen werden die Zuckungen schneller und besser, und es bedarf erst einer Erholungspause, um das Phänomen wieder hervortreten zu lassen. Besonders bemerkenswerth erscheint es, dass, hier noch mehr wie beim Bruder, auch an den sehr schön reagirenden Muskeln das Phänomen nur oder wenigstens besonders deutlich bei Reiz von bestimmten Stellen auftrat. Dass diese „Reizpunkte“ den Eintrittsstellen der Nerven in den Muskeln wie bei den elektrischen Reizpunkten entsprachen, liess sich nicht feststellen.

Auch die elektrische Untersuchung ergab fast dieselben Resultate wie beim Bruder. Die quantitative Erregbarkeit für den galvanischen Strom ist weder vom Nerven, noch vom Muskel aus verändert; KaSz  $>$  AnSz. Es



besteht träge, langsame Zusammenziehung und Nachdauer der Zuckung. Beides wird nach Wiederholung besser. Die Dellenbildung an der Stelle der Elektrode tritt nicht so deutlich auf wie beim Bruder.

Auch für den faradischen Strom besteht keine Störung der quantitativen Erregbarkeit, weder bei directer, noch bei indirecter Reizung.

Es besteht aber Nachdauer und langsames Abklingen der Zuckung. Hält aber der Reiz an, so bleibt, ebenso wie beim Bruder, die Zusammenziehung nicht tetanisch, sondern nach einer kurzen Weile tritt jenes oben beschriebene Unduliren der Muskeln auf, erst mit grossen Amplituden, dann allmählig kleiner werdend und schliesslich ganz verschwindend. Dies Phänomen tritt schon bei 80 mm R.A. auf, besonders schön an den Wadenmuskeln.

Die Sensibilität zeigt keinerlei Störung.

Die Sehnenreflexe sind gesteigert, beiderseits gleich, die Hautreflexe sind vorhanden.

Die Psyche ist völlig frei.

Eine nochmalige Zusammenfassung dieser beiden eigenartigen Beobachtungen erübrigt sich wohl. Erörtern wir vielmehr sogleich ihre nosologische Stellung, so zeigt der erste Fall Franz R. ein Bild, für das sich schon beim ersten Blick die Diagnose: Thomsen'sche Krankheit aufdrängt. Wir haben die gleichnamige hereditäre Belastung, wir haben den Beginn in frühester Jugend, ferner die für den Myotoniker fast typischen Angaben, dass er nicht habe turnen können, dass er nach längerer Ruhe steif wie ein Stock sei, so dass er bei plötzlichem Stoss einfach hinstürze, dass er frühmorgens sich erst hin- und herwälzen müsse, um beweglich zu werden, dass die Bewegungen, „wenn er in Schweiss gerathe“, d. h. wenn er sie unter vieler Mühe mehrfach wiederholt hatte, allmählig leichter würden etc. Wir fanden objectiv eine eigenartige Störung der willkürlichen Beweglichkeit, die zwar in gleich zu erörternder Weise von der gewöhnlichen „myotonischen“ Functionsstörung abweicht, aber doch durch ihre sofort in's Auge springende Aehnlichkeit an sie erinnert. Wir fanden ferner von Einfluss auf Verlauf und Intensität der Erscheinungen dieselben Momente, wie Temperaturschwankungen, psychische Erregungen, Genuss von Alkohol, Ruhe etc. Es bestanden vor Allem aber in exquisiter Deutlichkeit und fast in völliger Uebereinstimmung jene klassischen Zeichen der Erb'schen mechanischen und elektrischen myotonischen Reaction (My. R.).

Soweit also wäre die Diagnose „Thomsen'sche Krankheit“ ohne Bedenken und einfach. Allein das Bild ist doch erheblich complicirter. Zunächst gleicht, wie oben bereits angedeutet, die Störung der willkürlichen Beweglichkeit durchaus nicht ganz der typischen myotonischen. Es handelt sich in unserem Falle nicht, wie gewöhnlich, um eine tonisch-tetanische Anspannung der durch den

Willen in Thätigkeit gesetzten Muskeln, die jedesmal erst nach einer längeren Zeit überwunden und dann allmähig gelöst werden kann; sondern man sieht jedesmal deutlich, dass der Patient die gegentheilige Bewegung sofort beginnen kann, dass also der „Krampf“ kein totaler, absolut starrer ist. Aber die sofort eingeleitete Bewegung verläuft nun nicht leicht und frei, sondern sie wickelt sich langsam, ruckweise ab, wie wenn ein elastischer Widerstand bestände, wie wenn man es mit einem zähen Teige zu thun hätte. Am deutlichsten tritt dieser Unterschied gegen die typische Störung beim Oeffnen der geschlossenen Hand und beim Erheben aus dem Sitz hervor, auch beim Gehen etc. Von den oben aufgeführten Fällen mit nicht typischer Bewegungsstörung zeigte keiner ein ähnliches Verhalten. Ist nun dieser Unterschied ein wesentlicher, ein die Diagnose „Myotonia congenita“ ausschliessender? Das nächstliegende wäre wohl, diese Störung als eine nur quantitativ verschiedene aufzufassen; anzunehmen, dass es sich nur um einen geringen Grad von Tonus handle, der zwar dem Willensimpulse noch erheblichen Widerstand zu leisten, ihn aber nicht völlig unwirksam zu machen vermag. Diese Erklärung erscheint mir nicht ausreichend; denn betrachten wir typische Fälle von Thomsen, so ist es ja seit langem bekannt, dass bei ihnen sehr starke Intensitätsschwankungen vorkommen können; aber selbst in den Phasen geringster Intensität bleibt die Form der Störung doch dieselbe. Eher wäre vielleicht daran zu denken, dass der Process, der sich in der Muskulatur in Gestalt beginnender Paresen bemerkbar macht, auch eine Veränderung der typischen Form der myotonischen Störung bewirkt hat, wenn zwar die Fälle von „Myotonia atrophica“ selbst in den atrophischen Muskeln, wenn überhaupt, nur die typische myotonische Bewegungsstörung zeigen. Es scheint sich immerhin bei dieser Abweichung nicht um einen bereits langdauernden, abgeschlossenen, sondern um einen eben in der Entwicklung begriffenen Zustand zu handeln. Wir finden nicht nur zur Zeit in einzelnen Theilen, z. B. den Gesichtsmuskeln, und zu gewissen Zeiten, besonders frühmorgens, noch die typische Störung, sondern wir wissen ja auch durch die Beobachtung während der Militärzeit, dass früher die Bewegungsstörung eine durchaus typische war und nichts von den gegenwärtigen Abweichungen bemerkt wurde. Wie dem auch sei, mag es sich um eine nur quantitative oder um eine wirklich qualitative Verschiedenheit handeln, sicher geht aus den zuletzt angeführten Thatsachen hervor, dass diese besondere Art der functionellen Störung keinen wesentlichen Unterschied bedeutet, dass sie durchaus nicht gegen die durch das Gesamtbild begründete Annahme einer wirklichen Myotonie spricht. Auch die Erscheinung, dass vielfache Wiederholungen die Bewegungsstörung

nicht völlig schwinden machen, spricht nicht dagegen; wir sind ihr bereits in zwei einwandsfreien Fällen von Hoffmann (16, 17) begegnet.

Bemerkenswerther sind die Erscheinungen von Muskelschwäche, die beim Patienten bestanden. Ein deutlicher Muskelschwund liess sich allerdings nicht nachweisen, auch nicht im linken Arm, dessen Kraftlosigkeit dem Patienten besonders bemerkbar geworden war; die Muskeln fühlten sich aber weich und schlaff an. Ebenso wenig fand sich eine Herabsetzung oder eine halbseitige Ungleichheit der directen oder indirecten Muskelerregbarkeit, geschweige denn EaR. Dagegen zeigte sich objectiv die Parese deutlich genug in Zahlen des Dynamometers, besonders in dem minimalen Werth für die linke Hand, in der überaus schnellen Ermüdbarkeit und Schlaffheit der Bewegungen und besonders noch für das rechte Peroneusgebiet in der ausgesprochenen Stellungsanomalie, der Klumpspitzfussstellung. Der Kranke klagt erst seit einiger Zeit über diese Schwäche; sie macht ihn erst jetzt allmählig unfähig, sein Handwerk weiter auszuüben. Am kenntlichsten ist also wie auch sonst bei Myatrophien der Beginn in Hand und Unterarm und den Mm. peronei, d. h. in den mehr distalen Muskelgruppen. Der Fall zeigt dadurch deutliche Beziehungen zu der Gruppe der Myotonia congenita atrophica. Und zwar scheint die Vermuthung gerechtfertigt, dass wir hier wahrscheinlich eben den ersten Beginn einer hinzutretenden Atrophie bezw. Parese zu beobachten Gelegenheit haben. Noch besteht kein offener Muskelschwund, noch giebt die elektrische Untersuchung nicht den Befund der degenerativen Muskelerkrankung, aber in ominösen Signalen kündigt sich der verhängnissvolle Process an. In so frühem Stadium und in so deutlichem Uebergang von der typischen zur atrophischen Form der Myotonia congenita sind bisher selten Kranke zur Beobachtung gekommen. Hierher zu rechnen sind höchstens die schon oben erwähnten Fälle von Bernhardt (1899) und von F. Schultze (1905). Mit dem ersteren Falle von Bernhardt theilt auch unsere Beobachtung den Mangel bereits ausgesprochener Atrophie bezw. degenerativer elektrischer Reaction bei deutlicher Parese. Es wäre von besonderem Interesse, wenn es möglich wäre, den Patienten nach einiger Zeit wieder zu untersuchen und auf etwaige Fortschritte der elektrischen etc. Veränderungen zu fahnden.

Die übrigen Besonderheiten des Falles lassen sich kürzer besprechen. Zunächst der Nystagmus. Er ist bisher bei Myotonie überhaupt erst in einem Falle bemerkt worden, bei dem es sich auch um die atrophische Form der Thomsen'schen Krankheit handelte. Nämlich in dem Falle von Frohmann (loc. cit.); dazu kommen nun unsere beiden Beobachtungen. Es handelte sich sicher um keinen reinen

Nystagmus, der nach Gräfe's (18) Definition „in ruhelos hin und her pendelnden Bewegungen“ besteht. Hier aber bestanden zwar anfangs deutliche nystagmusartige Zuckungen bei Endstellungen, aber es war doch auffallend, dass nach mehrfacher Wiederholung der extremen Augenbewegungen der Nystagmus völlig verschwand und, wenn überhaupt noch in derselben Sitzung — bei unserm Fall II gelang es z. B. nicht —, erst nach einer längeren Erholungspause wieder erschien. Dies erinnert eigenthümlich an das Verhalten myotonisch erkrankter Muskeln, und es legt den Gedanken nahe, dass wir es in den nystagmusartigen Zuckungen hier nur mit einer Arbeit der myotonischen Functionsstörung zu thun haben. So bestechend diese Annahme erscheint, so muss doch darauf hingewiesen werden, dass von der zwar selten, aber doch sicher beobachteten charakteristischen, der Störung der übrigen Körpermuskeln durchaus gleichartigen myotonischen Bewegungsanomalie der Augenmuskeln an unserem Kranken nichts bemerkt wurde, und dass andererseits bei jenen Kranken, bei denen auch die Augenmuskeln betheiligt waren, doch nie — mit einer einzigen Ausnahme — Nystagmus bestand. Eine eindeutige Erklärung vermögen wir nicht zu geben.

Für die auffallenden Veränderungen der Reflexe, insbesondere für den Mangel der Hautreflexe bei unserem Patienten, ist es ebenfalls schwer eine Erklärung zu finden. Sie sind allerdings nicht ohne Analogie in der Literatur. Freilich sind es da vorzüglich die Sehnenreflexe, hauptsächlich die Kniephänomene, die ein durchaus ungleichmässiges Verhalten zeigen. Im Allgemeinen sind ja die Kniephänomene gesteigert, oft sogar sehr lebhaft gesteigert; daneben beobachtete Erb in seinen Fällen I und V das eigenthümliche Verhalten, dass beim ersten Schlage die Reflexcontraction sehr lebhaft eintrat, dann aber rasch schwächer wurde, bei einzelnen Schlägen schliesslich ganz fehlte, um nur bei anderen Schlägen wieder aufzutreten. Wiederholung des Versuchs nach einer Pause zeigte dasselbe Verhalten. Von diesen Erscheinungen bot unser Fall nichts. Die Erhöhung der Sehnenreflexe ist aber nicht ohne Ausnahme. Bei einer durchaus nicht vollständigen Durchsicht liessen sich leicht — schon in der ersten Erb'schen Monographie — Fälle finden, bei denen die Kniephänomene ganz fehlten (Seeligmüller, Buzzard, Pelizäus etc.) oder mehr weniger schwach und schwer auslösbar waren (Bernhardt, Peters, Pontoppidan, Eulenburg und Melchert, Erb, Hoffmann etc.). Dieses Verhalten hat auch eine gewisse practisch-diagnostische Bedeutung, da bereits zwei Combinationen von Tabes mit Thomsen'scher Krankheit (Hoffmann, Nalbandoff) beobachtet wurden. Hoffmann erzählt noch von einem

anderen Falle, wo dies Verhalten der Kniephänomene zur Fehldiagnose Tabes Veranlassung gegeben hatte. Auch für die Hautreflexe finden sich zuweilen Angaben über Schwäche oder völliges Fehlen derselben (Eulenburg und Melchert, Buzzard etc.).

Die Störung der Sensibilität, die allgemeine Hyperalgesie der Haut, der grossen Nervenstämmе, der Muskulatur, könnte besonders auffallend erscheinen. Denn es gilt als Dogma, dass die Sensibilität bei Thomsen'scher Krankheit immer intact ist, und auch mit Recht. Thatsächlich giebt es, soweit unsere Kenntniss geht, keinen einzigen Fall, der wirklich eine Ausnahme von dieser Regel bildete. Das einzige was in den vier Fällen von Strümpell, von Schönfeld, von Westphal und von Wichmann (s. o.) beschrieben ist, sind Parästhesien der Beine, zum Theil Gefühl von Ameisenlaufen oder Kitzel, zum Theil lästiges Hautjucken. Da die objective Prüfung aber immer normale Sensibilitätsverhältnisse ergab, so ist wohl anzunehmen, dass es sich um intercurrente Störungen handelte, da es sich jedesmal um die Unterschenkel handelte, scheint mir Verdacht auf Varicen oder auch auf Alkoholmissbrauch sehr naheliegend. Die beiden ersten Erb'schen Fälle und der von Ballet und Marie zeigten ähnlich wie der unsrige, Druckschmerzempfindlichkeit gewisser Muskeln. Sonst sind nirgends Störungen der Sensibilität in sicheren Fällen erwähnt. Auch in unserem Falle lässt sich allgemein gesteigerte oberflächliche und tiefe Schmerzempfindlichkeit auf eine nebenher gehende Störung, nämlich auf die Veränderung der Psyche unseres Kranken, beziehen.

Psychische Störungen bei Thomsen'scher Krankheit sind bisher nicht beschrieben, abgesehen von der bereits von Thomsen selber erwähnten eigenthümlichen Scheu der Kranken, von ihrer Neigung, ihr Leiden anderen zu verbergen. Thomsen glaubte ja deswegen das ganze Bild als psychische Störung auffassen zu dürfen. Es handelt sich bei unserem sicher von Haus aus beschränkten Patienten um eine schwere depressive Verstimmung, die hervorgegangen ist aus der immer deutlicheren Erkenntniss von der zunehmenden Herabsetzung der eigenen Leistungsfähigkeit, von der Verschlimmerung seiner Krankheit. Der Patient, dem es bisher gelungen war, den meisten Menschen und sogar seiner Frau zu verheimlichen, an welch eigenthümlicher und noch dazu angeborener Krankheit er leide, sieht sich dazu mehr und mehr ausser Stande. Zu der Scham und Scheu darüber kommt hinzu die Sorge um die Unterhaltung seiner zahlreichen Familie. So verfällt er leicht völlig diesen trüben Stimmungen. Sein Gemüthszustand ist fast dauernd tieftraurig, er weint oft bitterlich, und Todessehnsucht, Hoffnungslosigkeit und Verzweiflung, sogar Selbstmordideen äussert er sehr häufig.

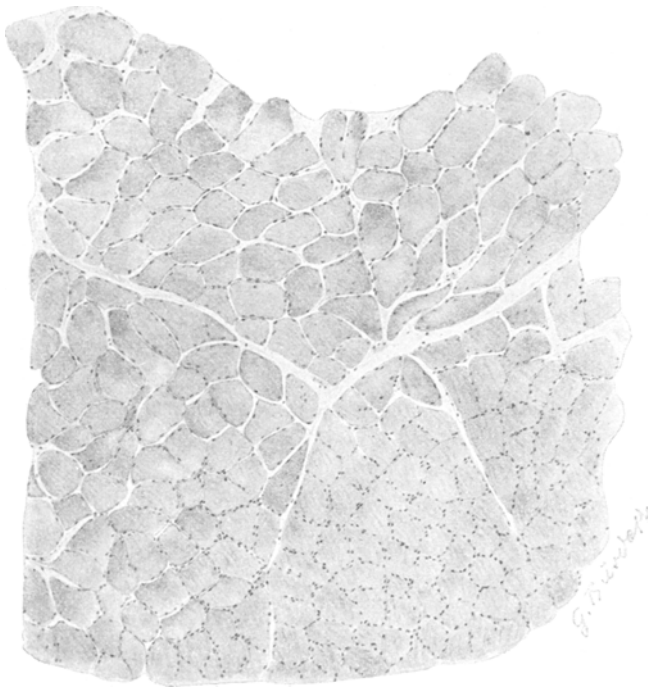
Die Grundlage dieser affectiven Störung ist wohl die angeborene psychische Schwäche. Ich halte es nun berechtigt, die körperliche Hyperalgesie aus dieser allgemeinen gesteigerten Reizbarkeit der Psyche zu erklären, mit der sich ja oft sensorische und sensible Hyperästhesie verbindet.

Wir haben es also, zusammengefasst, in unserer ersten Beobachtung mit einem zweifellos echten Fall von Thomsen'scher Krankheit zu thun, der eine Reihe ungewöhnlicher atypischer Symptome aufweist, von denen ein Theil, wie das eigenartige Verhalten der Reflexe, der Nystagmus, die psychische Störung etc., keine wesentliche Bedeutung hat. Dagegen gebührt ihm durch die Eigenart der Bewegungsstörung und durch die ausgesprochenen Paresen Interesse sowohl für die Lehre von den atypischen Formen der Thomsen'schen Krankheit im Allgemeinen als auch besonders für die Kenntniss der sogenannten *Myotonia congenita atrophica*.

Ich füge hier die Besprechung der anatomischen Untersuchung an. Herr Dr. Mathias, Specialarzt für Chirurgie hier, hatte die Liebenswürdigkeit, in der Dr. Höftmann'schen Klinik aus dem linken *Musc. biceps* ein etwa bohnergrosses Stückchen Muskel zu excidiren. Ich möchte mir erlauben, den genannten Herren auch an dieser Stelle meinen verbindlichsten Dank für ihr Entgegenkommen zu sagen. Das Muskelstück wurde in zwei Theile zerlegt, und je eines in Müller und in Müller-Formol (Orth) fixirt. Ich will mich in der Beschreibung und Deutung der Befunde kurz fassen; denn einmal sollte der Zweck der vorliegenden Arbeit in der Hauptsache eine klinische Untersuchung sein; und sodann hat Schiefferdecker (19) in allerjüngster Zeit eine umfassende Zusammenstellung und Bearbeitung der anatomischen Verhältnisse bei der Thomsen'schen Krankheit gegeben, und hat dabei mittels einer eigenen neuen Methode auch bedeutsame, vorher nicht gekannte Thatsachen hinzufügen können. Er fand besonders in dem *Sarcoplasma* eine eigenartige Veränderung, eine Körnelung, in Folge wovon auch die Fibrillen erkrankten, und er fasst die Hypertrophie der Fasern und die Vermehrung ihrer Kerne erst als secundäre Symptome dieser Erkrankung des *Sarcoplasma* auf; die Erklärung der Hypertrophie als *Activitätshypertrophie*, die Dejerine und Sottas gegeben hatten, lehnt er ab.

Wie die umstehende Zeichnung zeigt, ergab die mikroskopische Untersuchung in unserem Falle das von Erb geschilderte Verhalten, deutliche Hypertrophie der Fasern (in der Zeichnung besonders in der oberen Hälfte erkenntlich) und überall eine sehr reichliche Vermehrung der Kerne. Eine Vermehrung des Bindegewebes bestand nicht. Auf-

fallend war, dass in den Schnitten, die von dem in Müller-Formol (Orth) fixirten Stück stammten (s. Zeichnung), nirgends Vacuolen zu finden waren, während sie sich in den mit Müller fixirten Schnitten, die nach Marchi gefärbt waren — das Resultat der Untersuchung mittels dieser Methode war übrigens völlig negativ — deutlich und gar nicht selten fanden. Auch Schiefferdecker weist darauf hin, dass er in seinen in Formollösung nach Jores fixirten Schnitten Vacuolen nicht gefunden hat, und macht darauf aufmerksam, dass sämtliche bisher untersuchten Fälle von Thomsen'scher Krankheit, die die Vacuolen-



Querschnitt aus dem *Musc. biceps sin.* (Beob. I); in Müller-Formol (Orth) fixirt, mit Hämalaun-Eosin gefärbt. Mittelstarke Vergrößerung.

bildung zeigten, mit Müller fixirt waren. Ein ähnliches Verhalten erwähnt bereits Wersiloff (20), der nur in Müllerpräparaten Vacuolen fand. —

Auffälliger ist ein anderer Befund. Zwischen den hypertrophischen Faserquerschnitten, in der Zeichnung im linken unteren Felde, besonders aber überall in den unteren rechten Feldern, sieht man zahlreiche kleine

atrophische Querschnitte, die, in dem Präparat noch deutlicher als auf der Zeichnung, eigenthümlich undeutliche Structur, eine Art Canalnetz zeigten, wie zerfallen aussahen. Es liegt nahe, diesen Befund, wenn er zwar nicht dem Befund bei degenerativer Atrophie mit Bindegewebswucherung gleicht, als anatomisches Substrat des klinisch sehr deutlichen Symptoms der Paresen aufzufassen. Der Befund würde dadurch an den Fall von Frohmann (21) erinnern, wo sich ebenfalls neben hypertrophischen atrophische Fasern fanden. Im wesentlichen aber gleicht unser mikroskopischer Befund so sehr dem bekannten Erb'schen, dass wir auch hierin eine Bestätigung und Sicherung der Diagnose unserer ersten Beobachtung sehen können.

Viel weniger einfach und eindeutig ist die Beurtheilung unseres zweiten Falles, Eduard R. Wir hatten den Kranken von ausserhalb kommen lassen wegen der Angabe des Franz R., dass nicht nur seine Mutter und Grossmutter, sondern auch sein Bruder an der gleichen Krankheit gelitten habe. Wir waren auf den ersten Blick recht unangenehm enttäuscht. Keine Spur gegenwärtig von Thomsen'scher Störung. Ein kräftiger, sehr gewandt aussehender, völlig gesund erscheinender Mann. Auch für die Vergangenheit ergeben die eingehendsten, vielfachen anamnestischen Fragen nicht den geringsten Anhaltspunkt, dass bei dem Kranken eine solche Störung je bestanden habe. Der Kranke war sichtlich befremdet und amüsirt durch die Sonderbarkeit unserer Inquisition. Aber wir mussten nach dem völlig negativen Gegenwartsbefund die Möglichkeit, dass früher vielleicht solche, wenn auch nicht sehr auffälligen Störungen vorhanden gewesen seien, annehmen, da ja Franz R. ausdrücklich angegeben hatte, dass der Bruder an derselben Krankheit leide; das war ja überhaupt erst der Anlass, den zweiten Patienten zu citiren. Woher wusste denn Franz R. etwas von der Krankheit des Eduard, wenn sie nicht bestanden hatte? Es war erforderlich, diesen Einwand zu machen. Er konnte auf eine sehr harmlose Art abgethan werden. Als wir nämlich Franz R. fragten, woher er denn wisse, dass der Bruder Eduard an derselben Krankheit leide, gab er zu, dass er selber nie etwas davon beobachtet habe; aber da Eduard auch nur  $\frac{1}{2}$  Jahr beim Militär gewesen sei, habe er angenommen, dass jener wohl aus dem gleichen Grunde entlassen worden sei, wie er selber — wegen seiner Krankheit. Eduard aber hatte beim Train gedient, und war natürlich deswegen nur  $\frac{1}{2}$  Jahr Soldat gewesen, und so gab ein amüsanter Irrthum Gelegenheit zur Kenntniss des eigenartigen Falles.

Thatsächlich konnte Eduard R. sich nicht erinnern, je auch nur andeutungsweise an einer ähnlichen Störung gelitten zu haben. Mühelos



konnte er dauernd den schweren Beruf eines Maurers ausüben, ja seit längerer Zeit war er sogar bei der schwersten Art der Maurerarbeit, dem Brückenbau, beschäftigt. Und ebenso ergab, um es nochmals hervorzuheben, die durchgehendste genaueste Prüfung sämtlicher willkürlicher Bewegungen nichts von myotonischer Veränderung. Um so überraschender war dann der Befund der mechanischen und elektrischen Untersuchung, der fast völlig dem typischen Erb'schen entsprach.

Worum handelt es sich nun in diesem Falle? Schliesst gegenüber der Gesamtheit der Erscheinungen das völlige Fehlen der willkürlichen myotonischen Bewegungsstörung die Diagnose: Thomsen'sche Krankheit aus?

So einzigartig der Fall zuerst erscheint, so überraschend der Befund auch ist, ganz ohne Analogie steht, wie wir bereits gesehen haben, unser Fall bei genauerer Durchsicht der Literatur nicht da. Ich meine, er darf in Beziehung gebracht werden mit jenen eigenthümlichen Beobachtungen von Hoffmann, Bernhardt und Curschmann, die oben bei Besprechung der Myotonia acquisita eine eingehende Würdigung erfahren haben. Aus diesen Beobachtungen geht unzweifelhaft hervor, dass es Fälle von wirklicher Myotonie giebt, wo in gewissen Regionen die willkürliche Bewegungsstörung fehlen kann, wo aber durch die objective Untersuchung auch für diese Gebiete das Vorhandensein des myotonischen Processes charakteristisch zum Ausdruck gebracht und festgestellt werden kann. Von diesen Fällen zu dem unserigen ist dann nur ein quantitativer Unterschied. Dort partielles, hier allgemeines Fehlen der willkürlichen myotonischen Bewegungsstörung; hier wie dort ausgesprochene My. R. Wir können also auch für unseren Fall das Vorhandensein wirklicher Thomsen'scher Krankheit annehmen, die sich aber unerklärlicherweise in den sonst häufigsten und auffälligsten Symptomen hier nicht manifestirt. Der thatsächlich vorhandene Krankheitsprocess, der sich ja für unsere Beobachtung immer erst nach Wirkung bestimmter Reize äussert, tritt in unserem besonderen, sehr seltenen Falle, nicht schon nach dem physiologischen Reiz des Willens, sondern erst nach anders gearteten Reizeinwirkungen in Reaction, in Erscheinung. Auf die angenommene Diagnose weisen natürlich auch die hereditär-familiären Verhältnisse hin; es wäre wirklich sehr gesucht, bei einem Kranken, der zwei der charakteristischsten objectiven Symptome eines Leidens zeigt, mit dem Grossmutter, Mutter und Bruder behaftet waren bzw. sind, und für das bekanntermassen eine exquisite Neigung zu familiärem Vorkommen feststeht; bei einem solchen Patienten nun eine andere Krankheit annehmen zu sollen. Ja, gesetzt den Fall, man wollte das, so wäre es weit schwieriger, eine

andere bekannte Krankheit als Ursache dieser beiden eigenartigen Symptome, der mechanischen und elektrischen My. R., zu finden. Voraussetzung dafür wäre, die myotonischen Erscheinungen nur „symptomatisch“ aufzufassen. Die Möglichkeit daran zu denken, ist gegeben; denn thatsächlich wird von vielen Autoren ein „symptomatologisches“ Vorkommen myotonischer Störungen durchaus angenommen. In ausführlicher Weise ist dies zuletzt von Schultze (22) behandelt worden im Anschluss an eine Beobachtung von Tetanie mit myotonischen Erscheinungen, nicht nur mit Störung der willkürlichen Bewegungsstörung in Form von „Intentionskrämpfen“, sondern auch mit deutlicher mechanischer Erregbarkeitssteigerung — Dellenbildung — in der Zunge. Es giebt noch eine ganze Reihe von Fällen, die gleichzeitig Tetanie und Myotonie boten [Schultze (23), Hoffmann (24), Bettmann (25), v. Voss (25) u. A.]. Die einzelnen Autoren sind durchaus nicht zu dem gleichen Resultat gekommen; für einzelne Fälle, z. B. für den von Hoffmann und von Bettmann ist es sicher, dass es sich um echten dauernden Thomsen gehandelt hat, neben dem Tetanie, einmal nach Kropfektasie, einmal nach chronischer Magenerkrankung, intercurrent sich entwickelt hatte. Schultze kommt zu dem Resultat, dass bei unzweifelhaften Tetanien, sowohl der spontanen Art, als bei Entkropfungs- und Magentetanien tonische Krämpfe myotonischer Art vorkommen. Diese Thatsache ist wohl ohne weiteres zuzugeben, Aehnliche Störungen, die also nur den „myotonisch“ veränderten Ablauf willkürlicher Bewegungen zeigen, ohne die gleichzeitigen charakteristischen Veränderungen der mechanischen und elektrischen Erregbarkeit, sind auch sonst, ohne jede Spur von Tetanie oder Myotonie beschrieben. So hat Tobey Cohn (7) über einen Fall berichtet, der mit der Vermuthungsdiagnose Ischias zur Poliklinik kam, und bei dem sich bei der Untersuchung fand, dass bei etwas forcirten Bewegungen des Unterschenkels jedesmal erst eine abnorm lange Zeit verging, ehe die Contraction sich löste; ausser in den Beugern und Streckern des Unterschenkels fand sich dasselbe Phänomen im Biceps und Triceps und in den Kaumuskeln einer Seite. Der Kranke hatte die Störung überhaupt nicht bemerkt, erst durch sehr eingehendes Fragen konnte festgestellt werden, dass er etwa seit einem Jahre frühmorgens die Hand nicht ordentlich öffnen konnte und zuweilen eine gewisse Steifigkeit in den Beinen fühlte. Die mechanische und elektrische Erregbarkeit war völlig normal. Worum es sich in diesem Fall handelte, ist schwer zu sagen. Thomsen'sche Krankheit ist wohl sicher auszuschliessen. Möglich wäre es, dieses Phänomen als Ausdruck einer allgemeinen Neurose aufzufassen; denn es giebt Fälle, bei denen die gleiche Störung bestand, und wo unzweifelhaft

Hysterie vorlag. Hierher gehört z. B. der Fall von Hughes (28), der im 20. Lebensjahre an hysterischen Krämpfen und Contracturen erkrankte. Einige Wochen später traten im Beginn jeder gewollten Bewegung kurz dauernde tonische schmerzlose Contraktionen hinzu; My. R. war nicht auszulösen. In dem Falle von Bechterew (29) handelte es sich nicht um eigentliche Intentionskrämpfe, die allmähig schwanden, sondern um eine allgemeine gleichmässige sehr eigenartige Spannung und Hemmung für willkürliche Bewegungen; die grobe Kraft war sehr gut. Von mechanischer oder elektrischer My. R. keine Spur. Bechterew hat an an Hysterie gedacht, hat aber, da Stigmata nicht nachzuweisen waren, eine allgemeine „rein nervöse Affection“ angenommen. Fuchs (30) stellte im Wiener psychiatrischen Verein einen Fall von hysterischer Myotonie vor, der den Typus der „myotonischen Hand“ zeigte, die den einmal gefassten Gegenstand erst nach längerer Zeit frei giebt. Die gleiche Erscheinung konnte ich selber jüngst bei unzweifelhafter Hysterie (mit Hemiparese, Hemianästhesie, Gesichtsfeldeinschränkung, transitorischen Dämmerzuständen etc.) beobachten. Gab man dem Kranken einen Gegenstand, z. B. die eigenen Finger oder das Dynamometer, in die Hand und hiess ihn kräftig zudrücken, so vermochte er prompt und auf der nicht paretischen Seite mit guter Kraft, die Hand zu schliessen. Oeffnung der Hand war nicht möglich; man sah, dass Patient sich Mühe gab, die Finger blieben aber in krankhafter, schmerzloser, tonischer Beugung, auch wenn man vorsichtig den Gegenstand aus ihrer Umklammerung entfernte. Passive Versuche die Stellung zu ändern, wurden äusserst schmerzhaft empfunden. Nach einiger Zeit löste sich der Krampf langsam. Bei gewöhnlichen Bewegungen bestand keine Störung.

Auch in den Fällen von angeblich „symptomatologischer“ Myotonie bei Syringomyelie handelte es sich in der überwiegenden Mehrzahl nur um mehr weniger ähnliche Störungen der willkürlichen Beweglichkeit, z. B. in zwei Fällen von H. Schlesinger (31), der auch die übrigen hierher gehörigen Beobachtungen von Rybalkin, Westphal, Patrick etc. zusammengestellt hat. Aehnlich hat Kaiser (32) u. A. solche tonische Intentionskrämpfe in Fällen von Athetose gesehen, und schon Leyden (33), der ja bereits vor Thomsen in seiner „Klinik der Rückenmarkskrankheiten“ das Bild beschrieben hat, giebt an, ähnliche Erscheinungen in einem Falle von Dem. paral. mit Muskelatrophie, ferner bei sogenannter aufsteigender Paralyse etc. beobachtet zu haben.

Will man in allen diesen Fällen von einem symptomatologischen Vorkommen myotonischer Störungen sprechen, so scheint das unbenommen bleiben zu dürfen; nur ist es nöthig, dass man sich ein-

gedenk bleibt, dass das willkürliche Verhalten bei echter Myotonie durchaus nicht einheitlich ist. Ich selber halte den Vorschlag Jakob's (11) am zweckmässigsten, in den Fällen, wo diese Phänomene ohne Begleitung der sonstigen Symptome der Myotonie vorkommen, trotz aller Aehnlichkeit nicht von „myotonischen Symptomen“ zu sprechen, sondern um Verwirrungen zu vermeiden, den ganz allgemeinen Ausdruck „Intentionskrämpfe“ zu gebrauchen.

Schwieriger ist die Frage bei den Fällen von Tetanie, Syringomyelie etc., wo sich neben den eigenartigen, mehr weniger ähnlichen Bewegungsphänomenen auch die Störungen der mechanischen oder elektrischen Erregbarkeit, wenn auch nur andeutungsweise, in einzelnen Muskelgebieten z. B. der Zunge, fanden, wie in den Fällen von Schultze, von v. Voss etc.<sup>1)</sup>. Schultze selber nimmt an, dass „bei Tetanie in einer Anzahl von Fällen“ eine „myotonische“ Reaction der Muskeln auch nach mechanischer und elektrischer Reizung eintreten könne“. Ich glaube, die sehr eingehenden Ausführungen Schultze's sind nicht überzeugend genug. Die Möglichkeit, dass es sich in all diesen Fällen um „formes frustes“ von Thomsen'scher Krankheit handeln könne, bei denen, wie es für die Fälle von Hoffmann und Bettmann sicher ist, sich eine Tetanie intercurrent entwickelt hat, ist gar nicht ausdrücklich erwogen und erst recht nicht mit Sicherheit ausgeschlossen worden; für diese Möglichkeit liesse sich die Vermuthung anführen, dass vielleicht die Thomsen'sche Krankheit oder die angeborene Disposition dafür zur Erwerbung von Tetanie einen günstigen Boden gebe, woran z. B. die Fälle von Thomsen'scher Krankheit denken lassen, die ausgesprochenes Chvostek'sches Phänomen zeigten, ohne jedes sonstige Zeichen früher oder später von Tetanie (Bernhard, Schott, Schultze, Curschmann etc.). Das symptomatologische Vorkommen wirklicher My. R. bei Tetanie etc. scheint mir also durchaus nicht bewiesen.

Wie dem auch sei, kehren wir zur Besprechung unserer eigenen Beobachtung zurück, und setzen wir gar für sie das symptomatologische

1) Frohmann theilt in einer inzwischen erschienenen Arbeit (Deutsches Archiv f. klin. Med. 1905. Bd. 86) einen Fall von Myelitis transversa mit Muskelwogen (Myokymie) mit, der ausserdem deutliche Nachdauer der indirecten nicht nur, sondern auch der directen faradischen und galvanischen Zuckungen und Erschöpfbarkeit dieser Reaction bei wiederholtem Reize zeigte; die Zuckungen waren aber nicht träge und langsam; auch fehlte die mechanische und willkürliche „myotonische“ Störung. Frohmann selber schloss Myotonie aus, und wies selber auf die bedeutenden Unterschiede gegenüber der typischen My. R. hin.

Vorkommen wirklicher My. R. voraus, so wird es immer noch sehr schwierig oder vielmehr unmöglich sein, eine der angeführten Krankheiten oder sonst eine festzustellen, als deren Symptom die sichere complete My. R. hier gelten könnte. Also auch per exclusionem dürfen wir zu dem Schluss gelangen, dass es sich in unserer Beobachtung II ebenfalls um eine wirkliche, aber allerdings atypische Thomsen'sche Krankheit handelt. Von den übrigen Besonderheiten des ersten Falles bot er sonst, mit Ausnahme des Nystagmus, der aber bereits dort seine Besprechung erfahren hat, nichts; Reflexe, Psyche, Sensibilität waren völlig frei.

---

Das Resultat unserer klinischen Untersuchung ist eine Reihe eigenartiger Ergebnisse. Die Zahl und Mannigfaltigkeit der Abweichungen sowohl des Gesamtbildes nach Entstehung, Verlauf, Vertheilung etc., als auch der einzelnen Hauptsymptome ist eine überraschende. Die geringsten Abweichungen bieten die Störungen der mechanischen und elektrischen Erregbarkeit. Für die erstere konnten wir nur feststellen, dass sie in ganz seltenen Fällen völlig fehlen, in häufigeren nur partiell, wie eben auch das Gesamtbild, vorhanden sein können. Die wichtigste Abweichung von dem Typus der elektrischen Störung ist die sogenannte „incomplete“ My. R. nach Huet, wie sie besonders in den Eulenburg'schen Paramyotoniefällen sich findet.

Die Störung der willkürlichen Beweglichkeit, das bekannteste, auffälligste und älteste Symptom, bietet die zahlreichsten und eingreifendsten Abweichungen. Die wichtigste Thatsache wird durch unsere Beobachtung II gegeben, dass nämlich die Störung der willkürlichen Bewegungen, die „myotonische“ Störung, völlig fehlen kann. Paradox ausdrücken lässt sich diese Thatsache in dem Satze, dass, ebenso wie es z. B. Paralysis agitans sine agitatione, wie ein Delirium tremens sine tremore giebt, es auch eine Myotonia sine tonu giebt. Ja, nicht nur jeder Tonus kann fehlen, sondern gerade das Gegentheil, ausgesprochene lähmungsartige Schwäche und Schlaffheit, kann als Ausdruck der willkürlichen Functionsstörung bestehen. Als Uebergang zwischen diesen Extremen kann die Functionsstörung zwar typisch vorhanden sein, aber in so geringer Stärke, dass sie subjectiv überhaupt nicht, sondern erst bei sorgfältiger Prüfung bemerkt wird oder aber dass sie erst bei angestrengten, forcirten Impulsen erscheint. Als weitere Abweichung der Bewegungsstörung haben wir die paramyotonische kennen gelernt, und schliesslich in unserer eigenen ersten Beobachtung die Erscheinung, dass statt tonischem starrem Krampf nur eine elastische Spannung zu bestehen braucht.

Die Heredität, bzw. Familiarität und der congenitale Beginn in früher Jugend können in einer grossen Zahl der Fälle fehlen; jedoch handelt es sich auch da, wo der Beginn der Krankheit erst in ein späteres Alter fällt, nicht um ein wirklich erworbenes Leiden, sondern entweder um eine mehr weniger plötzliche, vorzugsweise durch körperliche oder psychische Hyperfunction veranlasste Exacerbation des rudimentär vorhandenen Leidens oder nur um eine längere Latenz desselben, und um einen tardierten Ausbruch bei virtueller Existenz der Krankheit; daher empfiehlt sich statt der Bezeichnung „Myotonia acquisita“ die Bezeichnung *Myotonia congenita adultorum*.

Der Verlauf des Leidens ist kein gleichmässiger, mit nur geringen Schwankungen unverändert fortdauernder. Einmal kann das Leiden in periodischen Anfällen auftreten, und dann können sich im weiteren Verlauf neue Symptome, nämlich Muskelatrophien mit Paresen, hinzugesellen. Das Leiden braucht nicht den ganzen Körper zu ergreifen, sondern befällt oft nur bestimmte Regionen, in sehr seltenen Fällen zeigt sich halbseitiges Befallensein. Zuweilen aber zeigen sich auch in den für gewöhnlich völlig freien Regionen, besonders in starker Kälte, die typischen Erscheinungen. Eine Combination reiner oder atypischer, besonders rudimentärer Formen des Leidens mit anderen Nervenkrankheiten kommt vor, aber nicht allzu häufig. Ein symptomatologisches Vorkommen von der willkürlichen myotonischen Störung ähnlichen Erscheinungen ist bei verschiedenen Nervenkrankheiten, besonders bei Tetanie und Neurosen, beobachtet; es empfiehlt sich dafür zur Unterscheidung die Bezeichnung „Intentionskrämpfe“. Das symptomatologische Vorkommen der echten mechanischen und elektrischen My. R. bei anderen Nervenkrankheiten ist nicht sicher gestellt.

Was die Erkennung der atypischen Formen anlangt, so gilt das Resultat, dass es ein einzelnes, absolut pathognomonisches klinisches Symptom, wie überhaupt nicht, auch für die *Myotonia congenita* nicht giebt. Sowohl was die typische Form als auch ihr Vorkommen anbetrifft, sind die Störungen der mechanischen und elektrischen Erregbarkeit die constantesten, d. h. also wohl auch die am meisten pathognomonischen. Ihr Vorhandensein oder Fehlen wird stets den Ausschlag geben, sichern aber kann die Diagnose immer erst eine Summe der Erscheinungen.

---

Meinem hochverehrten Chef, Herrn Prof. Meyer, sage ich auch hier für die gütige Ueberlassung des Materials, für die Anregung und die stets bereitwillige Unterstützung meinen aufrichtigsten Dank.

---

**Literatur<sup>1)</sup>.**

1. Erb, W., Die Thomsen'sche Krankheit. Monographie. 1886.
2. Erb, W., Ueber die Thomsen'sche Krankheit. Deutsches Archiv f. klin. Med. Bd. 45. 1889.
3. Huet, E., Nouv. Ikongr. de la Salp. 1892 (cit. nach Lévy).
4. Senator, H., Discussionsbemerkung. Berliner klin. Wochenschr. 1898. S. 448.
5. Hollmann, Festschrift zur Feier des 50jährigen Bestehens des Düsseldorfer Aerztevereins (cit. nach Haas).
6. Nalbandoff, Ein Fall von Myotonia congenita complicirt mit Tabes dorsalis. Neurol. Centralbl. 1899. S. 336.
7. S. Talma, Ueber Myotonia acquisita. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1892. Bd. II.
8. Süsskand, Inaug.-Dissert. Breslau. 1893. Deutsche Zeitschr. für klin. Med. 1894.
9. Kron, Berliner klin. Wochenschr. 1898. S. 448.
10. Rosenthal, Inaug.-Dissert. Berlin 1902.
11. Jakoby, On Myotonia. Journ. of ment. and nerv. diseases. 1898. (Ref. Neurol. Centralbl. 1899. S. 224.)
12. Moyer, Medical News. 1890.
13. Deléage, Etude clinique sur la maladie de Thomsen. Thèse de Paris. 1890.
14. Fürstner, Myotonia acquisita. Archiv f. Psych. 1895. XXVII. S. 600.
15. Fischer, Neurol. Centralbl. 1886.
16. Hoffmann, J., Zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit mit besonderer Berücksichtigung des dabei vorkommenden Muskelschwundes. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XVIII. 1900. (Literatur.)
17. Hoffmann, J., Ein Fall von Tetanie mit Thomsen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. IX. 1897. S. 284.
18. Gräfe, Gräfe-Sämisch's Handbuch der gesammten Augenheilkunde. 1898. S. 211.
19. Schiefferdecker, Beiträge zur Kenntniss der Myotonia congenita etc. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. XXV. 1904. (Literatur.)
20. Werzilloff, Neurol. Centralbl. 1897. Heft 15.
21. Frohmann, J., Ueber Thomsen'sche Krankheit mit Muskelatrophie. Deutsche med. Wochenschr. 1900. V. p. 6.
22. Schultze, Fr., Beiträge zur Kenntniss der Myotonia congenita. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. XXV. 1904. (Literatur.)
23. Schultze, Fr., Myotonia bei Magenektasie. Neurologisches Centralblatt. 1897. 3.

---

1) Der grösste Theil der Literaturangaben findet sich im Text selber.

24. Hoffmann, Weiterer Beitrag zur Lehre von der Tetanie. Deutsche Zeitschrift f. Nervenhe. IX. 1897. S. 278.
  25. Bettmann, Ebenda IX. S. 331.
  26. v. Voss, Monatsschr. f. Psych. und Neurol. VIII. S. 85.
  27. T. Cohn, Discussionsbemerkung. Berliner klinische Wochenschr. 1898. S. 448.
  28. Hughes, Alien. and Neurolog. XI. p. 62 (cit. n. Brinkmann).
  29. Bechterew, Eine nervöse Erkrankungsform mit den äusseren Merkmalen der Myotonie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenhe. XXIX. 1905.
  30. Fuchs, Neurol. Centralbl. 1905. S. 783.
  31. Schlesinger, Die Syringomyelie. 1902. S. 11. 2. Aufl.
  32. Kaiser, Myotonie bei Athetose. Neurol. Centralbl. 1897.
  33. v. Leyden, Klinik der Rückenmarkskrankheiten. 1874. Bd. I. S. 129.
  34. L. Lévy, Le syndrome myotonique. Sem. médic. 1905. p. 541. (Literatur.)
  35. Haas, Inaug.-Dissert. Bonn 1897. (Literatur.)
  36. Brinkmann, Inaug.-Dissert. Kiel 1902. (Literatur.)
-