

XVII.

Aus der psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Königsberg
(Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Meyer).

Ueber einige allgemein als familiär bekannte Nervenkrankheiten.

(Paramyotonie, ihre Kombination mit Dystrophie,
periodische Lähmung.)

Von

Privatdozent Dr. **Max Kastan**,

I. Assistent der Klinik.

In folgendem sollen einige Fälle beschrieben werden, welche Krankheitsbilder aufweisen, die man im allgemeinen als familiär auftretend angesehen hat. Einige dieser Fälle werden von neuem die alte Tatsache erweisen, dass solche Krankheiten auch isoliert auftreten können. Sie sind zum Teil von dem unterdessen im Felde gefallenen Kollegen Pelz, zum Teil von uns beiden beobachtet worden.

I. Paramyotonie.

Die Paramyotonie wurde zuerst von Eulenburg beschrieben. Er hat seinen anfänglichen Beobachtungen noch im Jahre 1916 einen Nachtrag anfügen können, nach dem in einer Familie bei 25 Mitgliedern die Erscheinungen der Kältelähmung aufgetreten waren. Die Krankheit hatte viel Aehnlichkeit mit der Myotonie, unterschied sich aber von dieser durch das Fehlen der Nachdauer der Muskelkontraktion und die inkomplette elektrische myotonische Reaktion. Eulenburg war geneigt, sie als eine Erkrankung der Nervenzellen der Gefässwände anzusehen, während Jendrassik sie in den viel grösseren Kreis der familiären degenerativen Prozesse, die das motorische System schädigen, einreihet. Aus dieser Einteilung leiten wir das Recht her, späterhin diesen Fällen von Paramyotonie andere zum Teil ähnliche Krankheitsbilder anzufügen, besonders da unsere Beobachtungen den Schluss nahelegen, dass tatsächlich bei einigen eine gemeinsame Grundlage, nämlich die Schädigungen der Gefässnerven, wie sie Eulenburg schon behauptet hat, das ausschlaggebende Moment für die Entstehung der Symptome sind.

Fall 1. Karl S. Aufgenommen 8. 1. 1918. Damals 27 Jahre alt, von Beruf Oberschweizer, ist der Bruder eines als Fall 2 zu beschreibenden Kranken. Sein Vetter ist der unter Fall 3 genannte Kranke. Die Mütter von Fall 1 und 2 einerseits und Fall 3 andererseits sind Schwestern, deren gemeinsame Mutter als die Grossmutter aller dreier Patienten hat die gleiche Krankheit wie sie selbst gehabt, ebenso hat ein jüngerer Bruder, der sich zu Hause aufhält, dieselben Beschwerden wie die Patienten, die auch nur bei Kälte auftreten. Ein angeblich gesunder Bruder ist in Frankreich vermisst. 4 weitere Geschwister sind gesund. Patient gibt an, dass er früh sprechen und laufen gelernt habe. So lange er sich besinnen könne, habe er seine Krankheit. Wenn er sich als Kind im Schnee oder bei trockener Kälte im Freien herumtummelte, seien Finger und Gesicht verklammert. Die Finger verkrümmten sich vollständig und konnten dann nicht mehr gestreckt werden. Auch hatte er keine Kraft in ihnen. Auch die Oberarmbeuger zogen sich krumm und kontrahierten sich, wobei Schmerzen in den Muskeln auftraten, besonders wenn er versuchte, die Kontrakturen zu lösen. Als Kind hat er nie Krankhaftes an den Beinen bemerkt. Als er 20 Jahre alt war, nahm er wahr, dass, wenn er etwa 1 Stunde bei Kälte auf dem Wagen gesessen hatte und absteigen wollte, die Wadenmuskulatur spannte und schmerzte und die Beine ganz steif waren. Seitdem wiederholten sich diese Beschwerden, sobald er, ohne in warme Decken gehüllt zu sein, mit ungeschützten Beinen ausfuhr. Im Gesicht war ihm schon seit frühester Jugend aufgefallen, dass das Kinn sich ganz krauszog, die Backenknochenmuskeln hart und steif wurden, der Mund sich schwer auf- und zumachen liess. Wenn er die Zähne fest zusammengebissen hatte, blieb der Mund mitunter 5 Minuten geschlossen. Auch der Nacken wurde bereits seit Kindheit in der Kälte steif. Der Kopf konnte dann schlecht bewegt werden. Die Augen tränten in der Kälte. Beim Öffnen und Schliessen traten keine Störungen auf. Auf der Schule hat S. gut gelernt, wurde dann Schweizer auf einem Gut. Wegen Verstauchung der rechten Schulter wurde er vom aktiven Militärdienst frei. Er hat sich dann verheiratet. Seine 4 Kinder weisen von seinen Störungen nichts auf. Er selbst ist sonst stets gesund geblieben, hat hin und wieder Rum und Kognak getrunken, hat sich nie sexuell infiziert. 1914 wurde er eingezogen, nach 14 Tagen aber wegen Herzfehlers wieder entlassen. Dann war er November 1916 nochmals eingezogen worden und tat seit Februar 1917 im Osten Dienst. Er hatte im Winter, Herbst und Frühjahr auch bei nasskaltem Wetter, wenn er längere Zeit sich in der Kälte aufhielt, in den Beinen, Händen und im Gesicht Störungen, und zwar traten diese im Gesicht immer während der Kälte auf, in den Händen auch bei der Arbeit, in den Armen und Beinen nur, wenn er diese nicht bewegte oder nicht gut bedeckte.

Kurz vor der Aufnahme nach einer Fahrt von 9 km, bei der er die Beine nicht in Decken eingehüllt hatte, konnte er nicht vom Wagen steigen, die Beine waren fast 2 Tage lang steif, er hatte auch Schmerzen in ihnen, hat aber nie etwas von ihnen gesagt, weil er seit der Kindheit daran gewöhnt war. Schon bei der Untersuchung bei 20° C Zimmertemperatur tritt der linke Brachio-

radialis deutlich hervor, er fühlt sich hart an. Bedeckt man den linken Arm mit Schnee, den rechten mit einer Decke, so bemerkt schon nach 10 Minuten Patient die Lähmung. Links ist dann die mechanische Muskelerregbarkeit aufgehoben, die Streckmuskulatur des Armes in hohem Grade gelähmt. Bei 20 Minuten langem Aufenthalt in der freien Luft von -1°C Temperatur tritt rechts eine leichte Bewegungsstörung ein, links keine Veränderung gegen das oben geschilderte Verhalten. Die Störungen der Gesichtsmuskeln werden sehr deutlich, die aufeinander gepressten Kiefer können schlecht geöffnet werden. Bei elektrischer Reizung tritt rechts tiefe Dellenbildung und sehr lange Nachdauer der Zuckung ein. In den Waden und im Quadrizeps ebenfalls tiefe Dellenbildung und Nachdauer der Zuckung bei elektrischer Reizung, besonders bei galvanischem Strom, obwohl subjektiv niemals im Oberschenkel Beschwerden empfunden wurden. Oberarm und Brustmuskeln zeigen normales Verhalten gegenüber faradischem Strom. Bei 3 Ampère tritt bei galvanischem Strom schon tetanische Zuckung, in den Beugern der Hand ebenfalls bei 10 Ampère tetanische Zuckung auf, bei stärkeren Strömen keine Öffnungszuckung. Wird der Oberarm in Schnee eingepackt, so tritt die Störung nach 20 Minuten sehr deutlich nicht nur am Bizeps, sondern auch in der Hand und in den Fingern auf. Auch die mechanische Muskelerregbarkeit ist in allen Muskeln stark gesteigert mit tiefer Dellenbildung. Die Trizeps- und Achillessehnenreflexe sind lebhaft. Es besteht starker Schweissausbruch. Muskulatur und Fettpolster sind sehr gut entwickelt. Die Backenknochen springen vor. Die Schneidezähne sind abgeschliffen. Sensibilität ist intakt, ebenso die Hirnnerven und Pupillen.

Fall 2. Friedrich S., Bruder von Fall 1. Aufnahme 21. 3. 1918. Zur Zeit der Aufnahme 26 Jahre alt. Ueber Belastung gibt der vorige Fall Auskunft. S. ist angeblich nie ernstlich krank gewesen, besonders nie geschlechtskrank. Hat sehr mässigen Alkoholmissbrauch getrieben. Hat aktiv gedient und ist sofort bei Kriegsbeginn ins Feld gegangen. April 1915 bekam er einen Weichteilschuss am linken Fuss, der, ohne Folgen zu hinterlassen, verheilte. Im Juli 1916 erhielt er einen Streifschuss an der linken Schläfe, war etwa 3 Stunden darnach bewusstlos. Kein Mund- und Nasenbluten. Während der Bewusstlosigkeit wurde er noch durch einen Rückenschuss verletzt, der die Lendenwirbelsäule streifte. Das Geschoss, das im linken Oberschenkel stecken geblieben war, wurde operativ entfernt. Nach Aufhellung des Bewusstseins hatte er im Bein kein Gefühl, konnte es nicht bewegen. Nach der Wundheilung verloren sich diese Störungen. April 1916 erhielt er einen Granatsplitterschuss durch den rechten Oberarm. Der Arm blieb darnach trotz Heilung der Wunde schwächer, wenn auch gut beweglich. Kurz vor der Aufnahme in die Klinik hat er das Auftreten von Furunkeln bemerkt. Aeussert bei der Aufnahme keine Beschwerden ausser gesteigerter Frostempfindlichkeit der Hand, gab aber an, dass er im Frost Krämpfe in den Fingern und in den Beinen bekomme, dabei wie gelähmt sei, wohl gehen könne, aber oft hin falle. Das Aufstehen werde ihm dann schwer. Im Gefecht sei es einmal passiert, dass Kameraden ihn forttragen mussten. Während der Schulzeit waren die Störungen nicht sehr

auffällig. Erst nachher wurden sie merklich, jedoch habe er es nicht für krankhaft gehalten, sondern gedacht, dass sei bei jedem Menschen so. Erst im Militärdienst bemerkte er, dass die anderen derartige Erscheinungen nicht hatten. Es sei manchmal, als wäre der Arm gelähmt. Beim Stillsitzen in der Kälte komme es schneller. Ziehe er sich warm an, so gehe es. Die Augen zögen sich zusammen, dann könne er nichts sehen. Auch im Gesicht ziehe es sich zusammen. Er könne dann den Mund nicht öffnen und kein Stück Brot abbeissen. Man habe das früher für eine Unart von ihm gehalten. Im Winter konnte er im Dienst nicht grüssen und nicht exerzieren. Bei entblösstem Oberkörper im geheizten Zimmer tritt myotonische Bewegungsstörung der Hand auf. Handdruck wird kraftlos. Bei galvanischem Strom noch mehr als bei faradischem tiefe Dellenbildung mit langer Nachdauer. Auch mechanische Erregbarkeit erhöht und stärkere subjektive Beschwerden als sonst. In den bedeckten Beinen in gleicher Weise Störungen ausgebildet. Unter normalen äusseren Verhältnissen keine elektrische myotonische Reaktion. Nach 2 Minuten langer Eispackung des Unterarmes funktionelle myotonische Reaktion in den Fingern, nach 15 Minuten im ganzen Arm. Kann die Hände zur Faust schliessen, aber sie nicht öffnen. Elektrisch: Ausgeprägte myotonische Reaktion mit Nachdauer und tiefer Dellenbildung und tragem Abstieg der Zuckung. Auch an den bedeckten Brustmuskeln deutliche Nachdauer der Zuckung mit Dellenbildung, ebenfalls, wenn auch nicht sehr ausgeprägt, im rechten Arm. Auch in der normalen Temperatur mechanische Muskelerregbarkeit gesteigert mit langer Nachdauer. Zahlreiche Narben teils von Schüssen, teils von Furunkeln, teils von operierten Drüsen herrührend. Reflexe, Hirnnerven, Sensibilität normal, grobe Kraft sehr gut ausgebildet.

Fall 3. Heinrich T. Bei Aufnahme am 8. 9. 1917 26 Jahre alt. Ist, wie oben erwähnt, der Vetter von Fall 1 und 2. Von Beruf Müller. Ist angeblich als Kind stets gesund gewesen. Weiss von der Krankheit seiner Grossmutter nichts. Bemerkte im Winter bei Kälte, dass die Finger steif wurden, dass er keine Kraft darin hatte und dass er nur durch halbtägigen Aufenthalt in der Wärme die Störungen ausgleichen konnte. Diese traten zum erstenmal im 16. Lebensjahre auf, verschlimmerten sich von Jahr zu Jahr. Sowie er ins Kalte kam, stellte sich die Störung ein; Pelzhandschuhe halfen nichts. Die gekrümmten Finger konnten auch bei Wiederholung der Bewegung nicht ausgestreckt werden. In den Beinen fühlte er während der Kälte Krämpfe. Bald nach Eintreten in den aktiven Heeresdienst fiel beim Ueben von Ehrenbezeugungen auf, dass er die Finger nicht gerade machte. Hing er am Reck zum Klimmzug, so musste er mit gebeugten Armen kurze Zeit hängen bleiben, weil er sich nicht höher ziehen konnte, auch die Hände loszulösen und abzuspringen nicht vermochte. Beim Baden im Sommer bekam er Krämpfe in Armen und Beinen, konnte nicht weiter schwimmen, hielt sich aber doch über Wasser. Bei Kriegsbeginn ins Feld gerückt, machte Dienst, konnte trotz Handschuhe und Pulswärmer nichts in den krumm und kraftlos werdenden Fingern halten. Konnte die Beine nicht bewegen, weil nach dem Marschieren, wo sie warm wurden, später Krämpfe auftraten, wenn Abkühlung eintrat. Er war unter-

dessen leicht an der linken Ferse verwundet worden. Tat nur noch Küchen-, Aufsichts- und Ausbildungsdienst. Die Beschwerden seien an den Händen häufiger und stärker als an den Beinen. Bei kühlem Wetter seien die Finger bis mittags krumm. Sollte er im Winter oder an kalten Tagen nach lange dauerndem Stehen losgehen, so trat Krampf der Beine auf, der nach einigen Schritten sich löste. Beim Militär durfte er im ersten Winter nicht ausgehen, weil er nicht vorschriftsmässig grüssen konnte, d. h. die Finger nicht gerade strecken konnte beim Gruss. Im ersten Kriegswinter bekam er, wenn er im Freien übernachtete, überall Krämpfe in Armen, Waden und Bauchmuskeln, die so hart wie Stein wurden und 1—2 Minuten dauerten. Beim Pontonieren im Wasser wurde er steif, ohne Krämpfe zu bekommen, musste damals herausgezogen und nach Hause geführt werden. Konnte sich nicht zuknöpfen, liess das Gewehr fallen. Es dauerte einen halben Tag, bis er die Hände wieder gerade machen konnte. Berührung von heissem Wasser, Trinken heisser Flüssigkeit, Reiben mit Schnee, Bettruhe haben keinen Erfolg. Untätigkeit begünstige das Eintreten der Lähmung, Arbeit und Schutz vor Kälte verminderten die Beschwerden. Der Kopf blieb stets frei, allerdings habe er bei starkem Wind und Kälte die Augen schliessen müssen, könne sie nicht öffnen. Im Zimmer bei geschlossenen Fenstern und unbekleidetem Oberkörper zeigt T. den Beginn der Steifigkeit in der rechten Hand und tetanische Nachdauer bei Bewegungen, so dass er die Hand z. B. nicht öffnen kann. Bei gewöhnlicher Temperatur früherer Eintritt des Tetanus bei schwachem galvanischen Strom, faradisch o. B. Relative Lymphozytose bei Kälte, Nachdauer nach faradischem Strom, im Bizeps mit langer Nachdauer. Im Musculus transversus abdominis krampfartige Nachzuckungen von 20 Sekunden Dauer. Während solcher Anfälle mechanische Muskeleirregbarkeit, besonders an Schultern und Armen, erheblich stärker gesteigert. Grobe Kraft gering. Auch an den bedeckten Körperteilen, besonders nach galvanischen Reizen, Myotonie rechts. Nach mehrstündiger Kälteanwendung stehen die Finger etwas gespreizt und gebeugt. Sie können aktiv nur gebeugt, nicht gestreckt werden, passiv sind sie völlig frei. Im Daumenballen und in den Musculi interossei faradische Reaktion aufgehoben, galvanisch mit allerstärkstem Strom langsame träge Zuckung.

Die sonstige körperliche Untersuchung ergab auch bei normaler Temperatur stark gesteigerte Muskeleirregbarkeit mit Dellenbildung, feinschlägigen Tremor der gestreckten Finger, abgeschwächte Korneal-, fehlende Konjunktivalreflexe, Abweichen der Zunge nach rechts, Anisokorie, Asymmetrie des Gesichts, Berufshypertrophie der Schulter- und Brustmuskeln und Varizenbildung.

Der Vater des T. gab an, dass schon sein Vater, also der Grossvater des T., schwache Beine gehabt habe. Es selbst sei bis zum 50. Lebensjahre, von Schwerhörigkeit abgesehen, gesund gewesen. Bei Kälte bekomme er sehr schmerzhafte Krämpfe, besonders in den Oberschenkeln und Waden, an Armen und Bauchdecken, wobei die Muskeln hart wie Wülste hervorträten, und zwar im Sommer, wenn er geschwitzt habe und sich abkühle und dann aufstehe. Bei ihm ist der elektrische Befund normal, jedoch die mechanische Muskeleirregbarkeit gesteigert mit lebhafter Dauer und Wulstbildung.

Fall 4. Wilhelm T., aufgenommen am 4.11. 1919. Bei der Aufnahme 22 Jahre alt. Von Beruf Konditor. T. gibt an, dass Grossmutter, Mutter und 2 Onkel an derselben Krankheit litten, wie er. Als Kind hatte er Masern und Scharlach, später nach der Einziehung Nierenentzündung. Seit der Kindheit bemerkt Pat., dass in der Kälte Hände und Beine versteifen, und dass ebenfalls die Augenlidmuskeln und die Kiefer unbeweglich werden. Sind die Hände gebeugt, so bleiben sie in der Stellung, ohne dass eine Aenderung möglich wäre. Manchmal, besonders wenn Pat. in der Kälte gestanden hat, kann er für kurze Zeit nicht gehen. In der Wärme schwinden alle Symptome. Seit einiger Zeit habe er eine starke Erregbarkeit bemerkt, aber erst nach seinem Aufenthalt im Felde. Die Unfähigkeit oder Schwierigkeit, die Finger zu öffnen, nachdem er in der Kälte sich befunden hat, trete besonders stark hervor bei den ersten Bewegungsversuchen, später ginge es damit leidlich. Der Faustschluss sei anfangs unmöglich. Das Knie könne er ebenfalls in der Kälte nicht beugen und auch die Augen nicht öffnen bei niedriger Temperatur. Hingegen könne er Hüfte, Ellenbogen und Schulter gut bewegen. Schmerzen, Kribbeln und Taubheitsgefühl bestanden nicht.

Die Sehnenreflexe waren lebhaft, die Kremasterreflexe schwer auslösbar. An Entartungszeichen bestanden angewachsene Ohr läppchen und hoher Gaumen. Bei Beklopfen des Daumenballens bildete sich eine Furche in der Richtung des Faserverlaufs, die erst nach mehreren Minuten verschwand. Nach längerem unbedecktem Stehen wurde Andeutung von Dellenbildung bei Beklopfen des Musculus vastus und quadriceps bemerkt. Nach Kälteeinwirkung elektrische MyoR rechts, im Daumen- und Kleinfingerballen, Quadrizeps und Vastus. Am ganzen Körper geringe Hypästhesie.

In manchen Punkten zeigen die 4 Fälle das charakteristische Verhalten der Paramyotonie, zunächst überhaupt in dem Auftreten der subjektiven Kältelähmung, welche bei Fall 4 wieder besonders typisch in den Augenmuskeln einen ausnehmend hohen Grad erreichte, so wie das Eulenburg von der ganzen Familie der von ihm beschriebenen Paramyotoniker erwähnt. Auch bei unserem Fall 4 zeigt die gesamte Familie die besondere Ausprägung der Lähmungserscheinungen an der Augenlidmuskulatur. Uebereinstimmend mit den bisher bekannten Fällen von Paramyotonie ist auch das familiäre Ergriffensein einer grossen Reihe von Verwandten. Der Fall 3 zeigt, wie vorsichtig man mit der Bewertung der anamnestischen Angaben der Kranken selbst sein muss, denn dieser Patient wusste selbst nichts über seine doch so auffallende Belastung. Fall 3 zeichnete sich auch durch ungewöhnlich gute Entwicklung der Muskulatur aus. Er wurde daher, obwohl sein Leiden beim Militär bekannt war, seines kräftigen Wuchses wegen bei der Truppe behalten. Ein Vorkommnis, das ganz genau den Erlebnissen des Kranken Stiefler's entspricht. Von einer inkompletten elektrischen Reaktion kann jedoch in unseren Fällen kaum die Rede sein. Im

Gegenteil zeigt es sich sogar, dass ein Schliessungszuckungstetanus entsteht. Selbst bei nicht gerade besonders herabgesetzter Temperatur waren schon Veränderungen des Verhaltens gegenüber den elektrischen Reaktionen Normaler im Sinne der Myotonie vorhanden. Allerdings trat der Schliessungszuckungstetanus in ausgesprochenem Masse nur bei Fall 3 auf. Die myotonische, mechanische Reaktion war ebenfalls schon bei gewöhnlicher Temperatur durch eine mechanisch erhöhte Muskeleirregbarkeit angedeutet. Der Fall 2 ist vielleicht insofern zu einem ganz besonders abweichenden Verhalten disponiert gewesen, weil er nicht nur von mütterlicher Seite mit der Paramyotonie belastet war, sondern weil auch der Vater häufig an schmerzhaften, krampfartigen Kontraktionen, namentlich der Bauchmuskulatur, litt, wie sie sich beim Sohn mit der Paramyotonie kombinierten. Man sieht auch bei diesem Kranken, wie die in der Aszendenz teilweise nur angedeuteten Symptome, die der Grossvater väterlicherseits bot, in den späteren Generationen einen immer höheren Grad annehmen, immer ausgesprochener krankhaft werden, und zwar schon, bevor die Kumulation durch das Hinzutreten des krankhaften Keimplasmas mütterlicherseits erreicht ist.

Bisher hat man (Pelz und Eulenburg) die Paramyotonie stets als eine Spielart der Myotonie aufgefasst, vielleicht kann man jetzt einer anderen Auffassung Raum geben, nämlich Myotonie und Paramyotonie als 2 vollständig gleichwertige Untergruppen eines beide umfassenden grossen Krankheitsbildes ansehen, wenn man die neuesten Mitteilungen und Anschauungen von Deutsch über den Thermoreflex in Betracht zieht. Deutsch fand, dass sowohl mechanische wie Kälte- und auch Wärmereize bei pathologischen Veränderungen der Reflexbahnen den sogenannten Verkürzungsreflex hervorrufen konnten, dass aber manchmal die eine und die andere Art des Reizes nicht mehr reflexauslösend wirkte, während bei dem 3. Reizweg der Reflex noch erhalten werden konnte. Es lässt sich vorstellen, dass bei der Myotonie der mechanische Reiz allein genügt, um die myotonische Reaktion und die Kälte- lähmung hervorzubringen, während bei der Paramyotonie noch der Kältereiz hinzutreten muss; allerdings haben wir es insofern mit einem andersartigen Vorgang zu tun, als bei der myotonischen Reaktion wie bei dem Thermoreflex der perzipierende Anteil der ganzen Bewegung die Träger der Hautsensibilität sind, während in unserem Falle die Beeinflussung des Muskelsinns durch den Impuls zur Bewegung und auch die mechanische Einwirkung auf die Muskeln, ferner die durch den Nerven übermittelten elektrischen Vorgänge zu der krankhaften Bewegungsart führen. Ausserdem haben wir es nicht mit einem Reflex-

vorgang zu tun, sondern zum Teil mit den Bewegungen, die ihren Weg durch das Bewusstsein genommen haben.

II. Myotonie mit trophischen Störungen.

Fall 5. Joseph S., 36 Jahre alt. Angeblich nicht myotonisch belastet. Mutter starb an Leberleiden, Bruder an Kehlkopftuberkulose. Vater, Geschwister und Kinder sind gesund. Die Frau hatte keine Fehlgeburten. S. hat früher öfters Bronchitis gehabt und hat ständig, wie es in seiner Heimat Brauch ist (S. ist Elsässer), Alkohol in mässigen Mengen genossen. Im Herbst 1915 erlitt er beim Ankurbeln einer Maschine eine Art Verstauchung. Er konnte nach dem Aufstehen aus dem Bette und nach dem Aufrichten des Körpers aus gebückter Haltung die Beine nicht richtig gebrauchen, dabei traten Schmerzen im Kreuz auf. Nach einigen Bewegungen besserte sich der Zustand. Im Sitzen hatte er nach dem Gehen Schmerzen im Kreuz. Er ging nach vorne gebückt, musste liegende Stellung einnehmen und die Füsse beim Sitzen wegstrecken. Diese Beschwerden und die eigenartigen Bewegungsstörungen traten nur im Winter auf. Im Sommer war S. vollkommen beschwerdefrei. Im August 1919 fiel er nach kurzer Uebelkeit hin, liess das Bein nach hinten schleppen, war 20 Minuten bewusstlos, hatte darauf zweimal Erbrechen, war aber dann wieder arbeitsfähig. Am Tage nach dieser Bewusstlosigkeit spürte er Stiche in der Hüftgegend, die sich nach 8 Tagen bis zum Knöchel ausbreiteten; weiterhin trat Verschlimmerung ein. Zeitweise hatte er ein eigenartiges Gefühl, als ob der Körper elektrisiert würde. Die inneren Organe des Kranken sind gesund, an den Sinnesorganen ist ebenfalls nichts Krankhaftes nachzuweisen, nur ist die rechte Pupille etwas weiter als die linke und die rechte Lidspalte weiter als die linke. Knie- und Achillesreflexe sind beiderseits gleich, die Bauchdeckenreflexe ebenfalls; der rechte Kremasterreflex ist schwächer als der linke. Beim Gang bleibt der Aussenfussrand und die Fussspitze links dem Boden zugeneigt. Beim Versuch, den Fussrücken dorsal zu flektieren, erfolgt Innenrotation. In den Hüft- und Kniegelenken sind die Bewegungen nach allen Richtungen frei. Die Zehen können nur plantar, aber nicht dorsal flektiert werden. Die Sensibilität, auch der Temperatursinn sind nicht gestört, nur ist an der Aussenseite des linken Unterschenkels, ferner an der Innenseite des Fussrückens im Gebiete des ersten Mittelfussknochens eine Hypalgesie festzustellen. Der linke Unterschenkel und der linke Oberschenkel, dieser aber nicht so sehr wie der Unterschenkel, sind atrophisch. Der linke Interosseus der linken Hand ist ebenfalls atrophisch. Daumen- und Kleinfingerballen sind links weicher als rechts. Der Musculus quadriceps ist links schlaffer als rechts, ebenso der M. soleus. Bei mechanischen Reizen zeigt sich nur im M. biceps eine ringförmige Wulstbildung. Bei faradischer Reizung des Daumenballens, in geringem Masse auch des Kleinfingerballens, wie auch besonders ausgesprochen im Supinator beiderseits starke Nachdauer der elektrischen Zuckungen. Auch an den Muskeln der Streckseiten beider Arme treten die gleichen Erscheinungen der Nachdauer auf, ferner der Wulstbildung und ein eigenartiges Muskelwogen, das häufig erst nach mehrmaliger Reizung einsetzt, ein Phänomen, das auch am M. quadriceps beob-

achtet wird, dabei tritt keine Oeffnungs- und Schliessungszuckung ein. Die Prüfung der Muskeln des Oberarms und des Halses mit faradischem Strom führen zu demselben Ergebnis. Bei galvanischer Reizung ist eine Umkehr der Reaktion im Gebiete des Radialis und Ulnaris und Peronäus festzustellen, während die Wadenmuskeln für den faradischen Strom in normaler Weise erregbar sind.

Dieser Fall bietet in vieler Beziehung eine eigenartige Zusammenstellung von an sich schon eigenartigen Symptomen. Zunächst fällt auf, dass S. nicht familiär belastet ist, jedoch kennen wir eine ganze Anzahl solcher Fälle, wie z. B. die von Curschmann und anderen, und bei der Durchsicht der Literatur kann man vielleicht zu dem Schluss kommen, dass die mit Atrophien einhergehenden Fälle von Myotonie weniger familiär anzutreffen sind, als die mit Dystrophien. Das ganze Leiden ist, wenn man sich nach den subjektiven Beschwerden des E. richtet, periodenweise aufgetreten, zuerst sind motorische, dann sensible Störungen von S. bemerkt worden. Die sensiblen Störungen mit dem früheren Alkoholmissbrauch in Zusammenhang zu bringen und als Alkoholneuritis zu deuten, erscheint mir nicht angängig, weil zwischen dem Alkoholmissbrauch und dem Auftreten der Störungen ein erheblicher Zwischenraum liegt, weil ferner die trophischen und sensiblen Phänomene ganz isoliert und elektiv verteilt sind (ein Bein, ein Arm, und auch da nur einige Kleinfingermuskeln und der Peronäus) und drittens weil die elektrischen Störungen, die hier für eine Neuritis sprechen könnten (Umkehr der Reaktion), auch bei solchen Muskelgruppen, die keinerlei sensible oder trophische Störungen aufweisen, vorkommen; zudem fehlen Druckpunkte an den Muskeln und Nervenstämmen und es treten myotonische Reaktionen hinzu. Einen ähnlichen Verlauf, allerdings mit anderer Gruppierung der Phänomene, hat auch Klieneberger beschrieben. Hinsichtlich der Aetiologie möchte ich für die eigentümlichen Lähmungserscheinungen den Unfall doch nicht ausser Betracht lassen; denn sehr bald nach diesem machten sich die Beschwerden zuerst geltend. In dieser Hinsicht verweise ich auf die von Schönborn und Brasch beschriebenen und von diesen zitierten Fälle, bei denen ebenfalls ein Zusammenhang von Unfall und Myotonie von den Autoren angenommen wurde. Das Seltsamste in dem Fall ist aber das Auftreten der Myokymie. In dieser Beziehung erinnert unser Fall an den von Frohmann beschriebenen, bei dem, bei Myelitis transversa Muskelwogen auftrat. Auch bei Frohmann's Fall handelt es sich um eine plötzlich in die Erscheinung tretende Lähmung, die allerdings zu spastischen Symptomen führte, während es sich bei uns um eine schlaaffe Lähmung handelte. Ferner unterschied sich der Fall Frohmann's von

dem unserigen dadurch, dass bei unserem Patienten das Muskelwogen erst auftrat, nachdem der Strom den Muskel schon durchflossen hatte, während Frohmann von seinem Kranken berichtet, dass nach einigen Zuckungen hier jede Reaktion aufhörte und dass eine mechanische pathologische Reaktion am Muskel nicht auftrat. Auch bei unserem Kranken ist ja dies bei gewöhnlicher Temperatur nur auf den Bizeps beschränkt. In dieser Hinsicht würde es sich also nach der Pelz'schen Einteilung um eine partielle Form der Myotonie handeln, während das Hervortreten der Beschwerden bei Kälte die Krankheit als paramyotonisch kennzeichnet. Ich glaube, dass man die im August aufgetretenen Beschwerden: Bewusstlosigkeit, Schlaflosigkeit und Gefühl des Kribbelns nicht mit der Myotonie derart in Zusammenhang bringen kann, dass man darin eine besonders verlaufende Art des Leidens sieht. Ich halte diese Erscheinungen für von der Myotonie unabhängig.

Fall 6. H. Ueber diesen Patienten wurde folgendes Gutachten erstattet:

Vorgeschichte: Am 28. 6. 1918 beantragte H. die Gewährung einer Invalidenrente, weil er an Sehschwäche, Kraftlosigkeit in den Händen, Rheumatismus in Händen und Beinen und an den Folgen eines früher erlittenen Beinbruchs kranke. Er könne nur ganz leichte Dienstleistungen verrichten. Am 23. 8. 1918 verzeichnete Dr. M. als Klagen Körperschwäche, erschwertes Gehen, Schmerzen in den Händen und Füßen, Nachlassen der Sehkraft seit 3—4 Jahren. Gesichtsausdruck und Körperhaltung seien schlaff, der Rücken sei stark nach hinten gebeugt. Am rechten Unterschenkel sei in der unteren Hälfte ein schlecht geheilter Bruch festzustellen, dessen unteres Bruchende im Winkel von 30° gegen das obere stehe. Das Bein sei um 4 cm verkürzt. Entsprechend dieser Verkürzung fand sich ein Schiefstand der rechten Beckenhälfte und eine Anpassung des Fusses an die Bruchfolge und an die jetzige Form des Unterschenkels. Der Gang sei schleppend, die Haltung erinnere an spinale Muskelatrophie. Das Sehvermögen betrug rechts $\frac{3}{25}$, links $\frac{3}{35}$. Es bestand erheblicher Schwachsinn, der ihn nur zum Rechnen einfachster Aufgaben befähige. Ueber die jetzigen Zeitverhältnisse sei er im Mass eines 8—9 jährigen Kindes unterrichtet. Es bestanden als erwerbsbeschränkende Funktionsstörungen erheblicher Schwachsinn und Körperschwäche, Kurzsichtigkeit und die Folge eines rechtsseitigen Unterschenkelbruchs. Er könne nur allerleichteste landwirtschaftliche Arbeiten verrichten. Am 5. 10. 1918 klagt er Prof. Sinnhuber über Schwäche der Hände und Beine und Sehschwäche, die seit 4 Jahren beständen. Beiderseits sei feststellbar Kurzsichtigkeit mit einem Sehvermögen von $\frac{3}{25}$ bei Gebrauch von Konkavgläsern von 7 Dioptrien. Oefter bekomme er eine Hand schlechter auf. Am rechten Unterschenkel fand sich ein schlecht verheilte Bruch mit einer Beinverkürzung von 4 cm. Der Gang sei hinkend. H. mache den Eindruck eines stumpfen, leicht gereizten Mannes. Er sei zu mittelschweren landwirtschaftlichen Arbeiten fähig und 40 pCt. erwerbsbeschränkt. In einer Sitzung des Versicherungsamtes erklärte

Dr. M. am 26. 2. 1919, der Schwachsinn des H. sei nicht so ausgesprochen, dass er ihm zugewiesene landwirtschaftliche Arbeiten nicht verrichten könne. Demnach wird er von der Landesversicherungsanstalt nicht für invalide erklärt. Hiergegen legt H. Berufung ein.

Eigene Beobachtung: H. ist ein Mann in mässigem Ernährungszustand mit leidlichem Fettpolster. Am rechten Unterschenkel befindet sich infolge eines alten Bruches ein grosser Kallus. Der Unterschenkel selbst ist nach innen abgelenkt. Ausserdem bestehen Plattfüsse. In den Händen sind Schwielen und Ueberreste von Frostblasen festzustellen. Der rechte Daumenballen weist eine alte Schnittnarbe auf. Das Hinterhaupt ist breit; die Ohren haben eine ungleiche Form, links ist das Ohr läppchen angewachsen. Es besteht eine deutliche Glatze. Die Lungen haben verschiebliche Grenzen. Das Atemgeräusch ist rein bläschenförmig, der Klopfeschall hell. Die Herzfigur ist nicht verbreitert; die Töne sind rein. Der Puls beträgt in der Ruhe und nach Bewegungen 64 Schläge in der Minute. Die Bauchorgane sind nicht verändert. Die Hoden sind hypoplastisch. Es findet sich eine Andeutung von Hängebauch. Die Lidspalten sind gleichweit. Die gleich- und mittelweiten Pupillen reagieren auf Lichteinfall und Blickänderung. Die Augenbewegungen sind frei. Der linke Mundwinkel ist ein wenig nach rechts verzogen. Die Zunge wird gerade herausgestreckt. Die Sprache ist undeutlich; H. verschluckt die Worte. Die Oberarm- und Kniereflexe sind erhöht. Der Achillesreflex ist rechts zweifelhaft wegen des Knochenkallus. Gaumen-, Rachen-, Hornhaut- und Bindehautreflexe, Bauchdecken- und Cremasterreflexe sind auslösbar. Die Sohlenreflexe fehlen, ebenso pathologische Reflexe, wie der Babinski'sche und Oppenheim'sche. Infolge mechanischer Störungen ist der Gang rechts watschelnd und schleppend, das rechte Bein nach aussen rotiert und verkürzt. Das Empfindungsvermögen für Berührungs- und Schmerzreize ist erhalten. Druckpunkte finden sich nicht an den grossen Muskel- und Nervenstämmen und auch nicht an den besonders zu Druckempfindlichkeit neigenden Körpergegenden. Nach einer Einspritzung von 0,01 ccm Pilokarpin erfolgt nur geringer Schweissausbruch. Die Augenhöhlen erscheinen infolge eines Schwunds der Kiefermuskulatur tiefliegend. Bei Beklopfen der Mundmuskulatur zuckt der Muskel lebhaft (Chvostek'sches Phänomen). Hier und im Musculus biceps am Oberarm zuckt der mechanisch erregte Muskel nach und zeigt Wulstbildung mit Auftreten von grossen Längsrinnen. Das gleiche findet sich bei elektrischer Reizung des Musculus biceps. Werden die Hände 20—30 Minuten in kaltes Wasser gesteckt, so zeigt sich Rinnenbildung, bei mechanischer Reizung auch an den Muskeln des Daumenballens. Die Untersuchung in der Augenklinik wies das Bestehen von Linsenstrübung links, besonders im Bereich des hinteren Pols nach. Rechts bestand Kurzsichtigkeit von — 5, links von — 6 Dioptrien.

Im psychischen Verhalten fällt ein schwachsinniger stumpfer Allgemein Ausdruck auf. Hin und wieder ist H. auch etwas mürrisch. Oertlich und zeitlich und über seine Person ist er gut orientiert. Die Merkfähigkeit ist lückenhaft. Er kann sich von Wortpaaren nur etwa die Hälfte richtig merken, wenn er aufgefordert wird, bei Nennung des einen Paargliedes das andere an-

zugeben. Auch mehr als vierstellige Zahlen kann er, selbst ohne dass Zwischenfragen gestellt werden, nicht wiedergeben. Seine allgemeinen geographischen und historischen Kenntnisse sind äusserst gering, z. B. bezeichnet er als grosse Städte Deutschlands ausser Berlin Gumbinnen und Insterburg, als grösste Stadt Ostpreussens Hannover. Von Rechenaufgaben kann er nur die leichtesten, diese allerdings richtig lösen. Teilungsaufgaben kann er überhaupt nicht rechnen, höchstens in eingekleideter Form. Die Urteilsfähigkeit ist unausgebildet, z. B. meint er, drei Eier müssten 12 Minuten kochen, wenn eins 4 Minuten kochen müsste. Bei den während der Prüfung dieses Teils der Intelligenz von H. gegebenen Antworten macht sich eine grosse Eintönigkeit bemerkbar. Nach dem Unterschied zwischen Borgen und Schenken, Geiz und Sparsamkeit, Irrtum und Lüge befragt, meint er stets, das eine sei besser als das andere. Auch sonst zeigt er dabei, dass er nach rein äusserlichen und nebensächlichen Eigenschaften urteilt. Als Sinn des Sprichwortes: Morgenstunde hat Gold im Mund bzw. der Apfel fällt nicht weit vom Stamm, gibt er an „Morgengebet“ und „Wo der Apfel hinfällt, bleibt er ja“. Meineid sei, wenn man etwas meint. Es zeigt sich auch eine kindliche, die eigene Person in den Vordergrund stellende Auffassung. Z. B. behauptet er, man zahle Steuern, wenn einer sich den Fuss oder 'Arm breche (sc. um diesen zu unterstützen). Auf die Frage: Was tun Sie, wenn Sie eine Börse mit Geld finden, sagt er: „Hebt auf, steckt sich in die Tasche.“ Die Kombinationsfähigkeit ist ebenfalls nur mangelhaft entwickelt, zwar kann er Lücken in Texten ergänzen und aus drei Worten einen Satz bilden, jedoch nicht Worte, die sinnlos angeordnet sind, zu einem sinnvollen Satz umstellen.

Von den von H. selbst gemachten Angaben ist erwähnenswert, dass er in der Schule nur schwach gelernt und sich kaum das Lesen und Schreiben angeeignet habe. Er habe dann einen Unfall durch Sturz vom Wagen erlitten und dabei einen Unterschenkelbruch davongetragen. Er hat deshalb eine nach seiner Meinung hohe Rente — auch das ist bezeichnend für seinen Schwachsinn — von monatlich 15 M. bezogen, die aber jetzt wesentlich herabgesetzt sei. Sein Geschlechtstrieb sei niemals rege gewesen. Seit 2 Jahren bemerke er eine Verschlechterung des Sehens, als ob ein Schleier die Augen bezöge, und namentlich in der Kälte eine Unfähigkeit, die Hände schnell zu öffnen.

Seine jetzigen Beschwerden beziehen sich auf Beschwerden im rechten Bein, die beim Gehen aufträten und bis zum Kniegelenk zögen, Unfähigkeit, die Hände zu öffnen, Tränen der Augen und schlechtes Sehen, als wären die Augen bezogen.

Gutachten: Bei H. liegt eine ganze Reihe von Krankheitserscheinungen vor, die zum Teil schon von den Vorgutachtern erwähnt und gewürdigt sind. Von Geburt an ist H. als schwachsinnig anzusehen. Es ist ein allgemeiner Intelligenzdefekt bei der hiesigen Untersuchung und auch früher festgestellt worden. Besonders sind die Urteils- und Reproduktionsfähigkeit nur zur mangelhaften Ausbildung gekommen. Seit 17 Jahren liegt ferner ein Bruch des Unterschenkels vor, um dessentwillen H. auch jetzt noch eine Unfallsrente bezieht und der infolge der schief erfolgten Heilung und der grossen Kallus-

massen ein Nachschleppen des Fusses beim Gehen verursacht. Als drittes Leiden, welches die Erwerbsbeschränkung beeinträchtigt, welchem aber durch den Gebrauch von Brillengläsern abgeholfen werden kann, ist die beiderseitige Schwachsichtigkeit anzusehen. Die dadurch hervorgerufene Erwerbsbeschränkung wird noch vermehrt durch das Bestehen einer linksseitigen Linsentrübung. Diese im Verein mit der mangelhaften Ausbildung der Hoden, den eigenartigen Erscheinungen an der Muskulatur gehören zu einem neuerdings öfters beobachteten Krankheitsbilde, der sogen. myotonen Dystrophie. Die Erscheinungen der Muskulatur bestehen erstens in einem Schwund und einer Schwäche einiger Muskelgruppen. Bei H. sind das die den unteren Rand der Augenhöhle begrenzenden Muskeln, ferner die Muskeln des Rückens, durch die eine Lordose und Hängebauch hervorgerufen sind. Zu diesen die Form und den Umfang der Muskel betreffenden Störungen treten noch solche, welche ihre Erregbarkeit gegenüber dem normalen Verhalten ändern; sowohl bei mechanischen als auch elektrischen Reizen tritt eine Wulst- und Längsrinnenbildung auf. Diese Erscheinungen, die für gewöhnlich bei H. nur in der Gesichts- und Oberarmmuskulatur zu finden sind, greifen nach Kälteeinwirkung auch auf die Muskeln des Daumenballens über. Diese Form der oben beschriebenen myotonischen Reaktion nach Kältewirkung ist als Paramyotonie bekannt. Die Krankheit erklärt die Schwierigkeiten, die H. hat, wenn er bei Beginn der Arbeit seine Hand öffnen will. Sie wird sich in der kalten Jahreszeit eher zeigen als im Sommer und wird vielleicht späterhin auch noch andere Muskeln als die der Hand ergreifen. Sie bildet ein Moment, das die Erwerbsfähigkeit des H. erheblich beeinträchtigt, mit den anderen Krankheitserscheinungen zusammen um etwa 70—75 pCt.

Ich fasse mein Gutachten dahin zusammen: H. leidet an einem organischen, vom Nervensystem abhängigen Leiden der Muskulatur (myotone Dystrophie), welches bei ihm mit einem Schwachsinn merklichen Grades und einem schlecht verheilten Unterschenkelbruch vergesellschaftet ist. Er ist daher als invalde im Sinne des Gesetzes zu betrachten.

Der Fall 6 zeichnet sich aus durch eine Kombination von paramyotonischen, also nur in der Kälte auftretenden krankhaften Erscheinungen, und von dystrophischen Symptomen, während die bisher beschriebenen Fälle von Dystrophisch-Myotonischen auch bei gewöhnlicher Temperatur schon die myotonische Reaktion zeigten. Besonders ist es das Gefühl der Kältelähmung, das H. als Paramyotoniker kennzeichnet. Von den trophischen Störungen sind zuerst zu nennen die Linsentrübung, dann die Störung der Keimdrüsen und eine eigentümliche Körperhaltung, welche einen früheren Gutachter schon veranlasste, an eine spinale Muskelatrophie zu denken, doch gewinnt man eher beim Anblick der Lordose des H. und seines Hängebauches ein ähnliches Bild wie bei der progressiven Muskeldystrophie. Die familiäre Belastung ist bei H. ganz ausgesprochen. Leider gelang es uns nicht,

die nach Aussage des Vaters in gleicher Weise erkrankten Schwestern ausfindig zu machen und zu untersuchen. Schon diese Belastung allein, ferner aber auch die Angabe, dass Mangel der sexuellen Libido bereits seit vielen Jahren bestehe, werden uns in diesem Falle nicht an einen Zusammenhang des vorliegenden Leidens mit dem Unfalle denken lassen. Nach der Pelz'schen Einteilung würde man H. unter die partiellen Formen einzureihen haben, da mechanisch eine myotonische Reaktion nur im Bizeps und Daumenballen nachweisbar ist und auf sie ferner durch die eigentümliche Sprache geschlossen werden kann.

Fall 7. Wilhelm D.¹⁾. Im Stammbaum des D. gehen die trophischen Störungen bereits auf den Grossvater mütterlicherseits zurück. Sie fanden sich dann bei der Mutter des D. und in der nächstfolgenden Generation ausser bei D. noch bei 2 Angehörigen. Davon ist der eine sein Bruder. In dieser Generation ist noch ein Fall von Retinitis pigmentosa zu verzeichnen, ferner sind 4 Mitglieder der Generation jung gestorben, eines davon an Krämpfen. Die trophischen Störungen haben bei den oben erwähnten Mitgliedern der Familie die Form der Katarakte. Sie sind bei D. selbst und bei dessen Mutter durch das Hinzutreten der Myotonie kompliziert. Die verstorbenen Mitglieder der Familie, die erwähnt sind, sind sämtlich männlichen Geschlechts. Die Mutter des D. ist schwachsinnig, ebenso seine Schwester, welche auch Menstruationsstörungen hat. D. selbst hat ebenfalls schlecht gelernt, hat aber keine wesentlichen körperlichen Störungen als Kind gezeigt. Im 10. Lebensjahr war er lungenkrank. Er hat sich beim Militärdienst 1905 die Zehen erfroren. 1906 wurde eine Schwäche der rechten Hand bemerkt. Er konnte Leine, Peitsche nicht mehr richtig in der Hand halten. 1916 wurde er eingezogen, konnte aber nicht viel anfassen. Wie schon im aktiven Dienst, war er häufig durchgefroren. 1917 verschlimmerte sich das Sehvermögen links. Er klagte dann über Reissen in den Gelenken der Arme und Beine, und es wurde die Diagnose auf Bauchwassersucht im Lazarett gestellt. Es findet sich eine starke Kyphoskoliose, Lordose und Hängebauch. Die Muskulatur am Kopf, Hals und Vorderarm, besonders um die Augenhöhlen herum, und der Supinator longus sind atrophisch. Der Gesichtsausdruck ist starr, die Gesichtshaut selbst dünn. Der Mund steht etwas offen. Die Schläfengegend ist eingesunken. Es besteht starke Tränen-, Schweiss- und Speichelabsonderung. Nach Untersuchung der Halsklinik steht die linke Kehlkopfhälfte beim Einatmen tiefer auseinander als die rechte. Die geschlossene Glottis löst sich nur allmählich, wobei die rechte Seite nachschleppt. Ueber dem stark vorspringenden Adamsapfel ist die Schilddrüse nicht fühlbar. Die Sprache ist etwas undeutlich, der Gang watschelnd. Infolge einer Schwäche der Peronei schleift der Fuss, namentlich bei den ersten Schritten, am Boden. Die Zehennägel sind brüchig. Es besteht eine Glatze. Bei Faustschluss und beim Gehen starkes

1) Dieser Fall ist von ophthalmologischer Seite bereits eingehend beschrieben worden (Wilhelm Otto Schmidt, Inaug.-Diss., 1919).

Spannen, allmähliches Lösen der Bewegungen, ebenso, wie schon erwähnt, beim Sprechen an den Muskeln der Zunge und beim Einatmen an der Glottis. Die mechanische Muskeleirregbarkeit im Sternokleidomastoideus, in den Muskeln des unteren Teils der Wangen, der Arme und der Zunge ist erhöht, dabei Dellenbildung. Chvostek'scher Reflex +. Röntgenologisch kein Befund.

Elektrisch: Myotonische Reaktion mit Nachdauer in der Wangen- und Augenlidmuskulatur und im Peroneus, in geringerem Masse im Tibialis, rechts mehr als links, an den Zehenstreckern, ferner im Sternokleidomastoideus. Im Bizeps, Trizeps und Teres Herabsetzung der Erregbarkeit, im Daumenballen, Kleinfingerballen, in den Interossei, im Trizeps und Pectoralis, im letzteren bei starker Nachdauer. Halbseitige Sensibilitätsstörung an der rechten Seite, mit Ausnahme des Gesichts. Auf der Erde liegend, klettert D. aus der horizontalen Lage an sich selbst empor. Die Testikel sind beiderseits hypoplastisch. Pollutionen und Libido sollen erloschen sein. Rechts totale, links beginnende Kataraktbildung in der Rindenschicht.

D. macht einen psychisch stumpfen Eindruck. Schon einfache Unterscheidungsfragen beantwortet er nicht präzise. Ethische Begriffe, wie das Gegenteil von Dankbarkeit, kennt er nicht. Auch einfache Rechenaufgaben kann er nicht lösen. Von den politischen Zeitverhältnissen weiss er sehr wenig. Er hält z. B. die Bulgaren für unsere Feinde. Seine Kenntnisse sind sehr gering. Ueber die Zahl der Wochen in einem Jahr, über den Eintritt eines Schaltjahres, ja selbst über das Datum von Weihnachten weiss er nicht recht Bescheid zu geben. Erst auf mehrfaches Vorhalten werden seine Antworten etwas genauer.

Bei D. haben wir es zu tun mit einem typischen Fall von myotoner Dystrophie. Die myotonischen Erscheinungen treten subjektiv und objektiv klar zutage. Sie erstrecken sich nicht nur auf die Muskulatur der Extremitäten (Faustschluss, Schleifen der Füße beim Gehen, Kehlkopfbeteiligung, Sprachstörung), sondern sie sind auch von ausgesprochener Muskeleirregbarkeitserhöhung und von elektrischer myotonischer Reaktion begleitet. An den Prädispositionsstellen (Unterarm, Supinator longus, Sternokleidomastoideus und Gesicht) zeigen sich die trophischen Störungen, sie verleihen dem D. den Ausdruck der Facies myopathica. Voll ausgebildet sind auch andere trophische Störungen (Speichelsekretion, mangelnde Libido, Hypoplasie der Testikel, Kataraktbildung).

Auch hier tritt die familiäre Belastung und Verschlimmerung im Laufe der Generationen zutage. Zunächst findet sich nur Linsentrübung, in der nächsten Generation gesellt sich dazu die Myotonie, eventuell auch als Zeichen der Entartung Netzhautentzündung, schwere Krampfanfälle, die ein frühes Hinsterben der Familienmitglieder zum Teil wohl mit verursachen.

Auffällig ist, dass, wie bei Fall 6 auch bei Fall 7, die Körperhaltung, ja sogar die Art, sich aus der horizontalen Lage zu erheben,

so deutlich an das Verhalten bei der progressiven Muskelatrophie nach Erb'schem Typus erinnert und dass diese unabhängig war von dem Grade der Ausbildung der myotonischen Reaktionen, dass sie aber gerade bei den Fällen eintrat, bei denen sonstige trophische Störungen vorlagen, und zwar an den Keimdrüsen und in Form von Linsentrübungen. Gerade die Fälle der myotonen Dystrophie, die infolge der Erhöhung der mechanischen elektrischen Muskelerregbarkeit, der Linsentrübung so sehr an Tetanie erinnern und die auch mit deutlichen Störungen der Tätigkeit der Keimdrüsen einhergehen, ferner mit Anomalien des Haarwuchses und der sezernierenden Drüsen der Haut und der Schleimhäute, lassen immer wieder den Gedanken auftauchen, dass, wie man es ja schon früher annahm, die Glandulae parathyreoideae in irgendeiner Beziehung zu den Erscheinungen in den myotonischen Muskeln stehen und dass bei den Beziehungen der endokrinen Drüsen zueinander die Keimdrüsen in ihren Funktionen beeinträchtigt werden. Dabei bleibt es dahingestellt, welche der Drüsentätigkeiten primär nicht mehr normal vor sich geht und ob die Erscheinungen unmittelbar durch die innersekretorische Störung oder auf dem Umwege des nicht mehr physiologischen Stoffwechsels gezeitigt werden. Auf einige Punkte, die die Rolle der endokrinen Drüsen für die Myotonie betreffen, soll noch am Schluss hingewiesen werden.

III. Periodische Lähmung.

Fall 8. (Anamnese der Mutter.) Seit dem 10. Lebensjahre krank. In der Familie nichts Aehnliches, eine Schwester des Vaters litt an Krämpfen. Sie ist in der Prov.-Anstalt Kortau vor etwa 10 Jahren gestorben. Vater ganz gesund. 7 Kinder, 18—4 Jahre alt, alle gesund. Patient bis zum 10. Lebensjahre gesund gewesen. Keine Kinderkrankheiten. In der Schule schlecht gelernt, sehr folgsam, sehr beliebt. Schon von klein an sehr rasch gewachsen und sehr kräftig, alle Geschwister kräftig. Die Krankheit ganz plötzlich nachts entstanden, rief, er könne sich nicht rühren, musste umgedreht werden. Dies hielt eine Stunde an. Sie trat niemals mehrere Male des Nachts auf; immer nur einmal im ersten Schlaf gegen 12 Uhr. Am Tage nie. Nur einmal im Sommer beim Turnen, musste sitzen bleiben, musste in die Schule getragen werden. Erst in diesem Winter (nicht viel gearbeitet, wurde geschont; sehr strenger Winter) mehrmaliges Auftreten in der Nacht, alle halbe Stunde. Wie früher ganz steif, klagte über Brennen, musste umgedreht werden, morgens gut; oft bis früh morgens Dauer der Steifheit. In diesem Winter auch öfters am Tage, d. h. immer erst gegen Abend, wenn er ruhte. Es wurde auf Anstrengung zurückgeführt. Er sass auf dem Stuhl, konnte nicht wieder aufstehen, musste ausgezogen und ins Bett getragen werden, hielt dann die ganze Nacht an bis morgens. Wurde alle halbe Stunde umgedreht, schlief dazwischen. Nie Krämpfe oder Zuckungen. Der Urin ist in Ordnung. Habe in der letzten Zeit im Schlaf geweint und

phantasiert, es helfe ihm keiner usw. Sei überhaupt immer sehr weinerlich und empfindsam. Die Störungen am Tage habe sie nicht beobachtet, nur habe er öfters geklagt, dass er die Arme nicht in die Höhe zwingen.

Erste Aufnahme in die Klinik 6. 3. 1917. Seit etwa 5 Jahren habe er Anfälle nachts. Er wache auf, wolle sich dann umdrehen, könne sich aber nicht bewegen, auch die Arme und Füße nicht. Dann rufe er nach der Mutter, damit sie ihn auf die andere Seite lege; er wolle die Mutter nicht gerne stören; aber, wenn er lange auf einer Seite liege, fange die betreffende Seite an zu brennen. Alle halbe Stunde müsse ihn die Mutter umdrehen. Gegen morgen schlafe er ein, werde gegen 7—8 Uhr wach und fühle sich ganz wohl, auch arbeite er am Tage sehr fleissig. Als Kind habe er nie Krankheiten gehabt. Kein Einnässen nachts. Könne sich während der Anfälle nachts auf alles besinnen. Habe auch keine Schmerzen. Pat. hat sonst keine Beschwerden, fühle sich sehr wohl und munter. Die Anfälle beginnen im Herbst und sind im Winter wöchentlich etwa zweimal aufgetreten. Im Frühjahr werden sie seltener, im Sommer keine Anfälle. Auf der Schule schlecht gelernt, sei einmal sitzen geblieben.

($2 \times 3?$) +. ($3 \times 9?$) +. ($5 \times 8?$) 45, 40. ($7 \times 12?$) 72, 98. ($31 - 14?$) 17. ($27 : 9?$) 3. ($63 : 7?$) +. ($81 : 27?$). Nach langem Besinnen: 3, Rest 1.

(Feldherrn?) Hindenburg, Mackensen, Falkenhayn.

(Schlacht?) Tannenberg. (Wann?) Im August 1914.

(Teich — Fluss?) Fluss ist lang, Teich ist breit und kurz.

(Spiegel — Fenster?) +. (Treppe — Leiter?) Treppe kann man besser gehen.

(5. Gebot?) +. (6. Gebot?) +.

(Was ist Ehebrechen?) . . . wenn der Mann von der scheidet.

(Kriege?) . . 70/71. 1866. (Gegen wen?) Gegen Oesterreich.

(Irrtum — Lüge?) Auf Zureden: Wenn man sich irrt, dann ist man falsch; wenn man lügt, begeht man Sünde.

Kombinationsfähigkeit: (Hase, Hund, Feld?) +. (Bauer, Pferd, Wagen) +.

(Absurditäten): Leiche, 3 Schüsse durch den Kopf, Brust und Leib, Selbstmord? Das kann nicht möglich sein.

Der erste Anfall im 10. Lebensjahr. Ueber den ersten Anfall wisse er nichts Genaues mehr. Er wacht nachts auf und merke dann, dass er sich nicht mehr bewegen könne. Im Sommer habe er die nächtlichen Anfälle erst einmal (Sommer 1916) gehabt; auch könne er während des Sommers den ganzen Tag auf dem Felde arbeiten, ohne dass er übermässig müde werde. Im Winter jedoch, wenn er z. B. Holz hacke und sich für einen Augenblick hinsetze, um auszuruhen, merke er manchmal, dass die Arme schwer werden, er könne sie dann nur mit Mühe hochheben, wenn er sie aber erst ein paar Mal bewegt habe, ginge es wieder besser. Die Beine seien beim Ausruhen von der Arbeit im Winter auch etwas schwerer und müder. Einen regelrechten Anfall, wie sie nachts auftreten, habe er am Tage noch nie gehabt. Im 13. Lebensjahr habe er bemerkt, dass er nach einem Laufschrift in der Turnstunde sich nicht mehr

von der Stelle bewegen konnte, ein Junge stiess ihn an und er fiel um, zwei Mitschüler mussten ihn in die Schule bringen, er konnte aber bald allein nach Hause gehen. Dass er im Winter ganz unbeweglich sei, komme nie vor, auch in der Kälte nicht.

Beim nächtlichen Anfall ist die Gesichtsmuskulatur nicht beteiligt, den Kopf könne er aber nicht bewegen. Sprechen könne er, auch die Augen bewegen, auch könne er schlucken. Die Anfälle kämen des Nachts, auch wenn er sich abends ganz munter hingelegt habe. Er gehe um 8, $8\frac{1}{2}$ schlafen, wache um 12, $12\frac{1}{2}$ auf durch ein Gefühl von lästigem Brennen, das auf der Körperseite auftritt, auf der er gerade liegt; sofort beim Erwachen bestehe die Bewegungslosigkeit, könne dann gar kein Glied rühren, fühlen könne er alles. Ob er sich anfangs über diesen Zustand erschreckt habe, wisse er nicht mehr, jetzt sei er ihn schon vollkommen gewohnt. Er habe in den bewegungslosen Gliedern kein steifes oder klammes Gefühl, das Gefühl von Brennen habe er nur oberflächlich in der Haut. Wenn er nun eine Weile bewegungslos gelegen habe, werde ihm das Brennen sehr lästig und er müsse dann die Mutter wecken, dass sie ihn auf die andere Seite lege. Die Mutter müsse ihn umdrehen wie einen steifen Stock; er sei unfähig mitzuhelfen. Er schlafe dann wieder ein, werde aber nach einer halben bis einer Stunde, je nach der Stärke des Brennens, durch dieses wieder geweckt und finde sich dann wieder in dem gleichen Zustand. Gegen 5 Uhr morgens ungefähr müsse ihn die Mutter das letzte Mal umdrehen, dann schlafe er fest ein und wache erst nach 1—2 Stunden auf und sei dann vollkommen beweglich, fühle sich gar nicht müde und nicht schwach und gehe sofort an die Arbeit. Die Anfälle beginnen etwa im Oktober, treten aber ganz selten, etwa monatlich nur einmal, auf, werden dann allmählich mit der zunehmenden Kälte häufiger. Wenn er sie gehäuft habe, habe er sie höchstens zweimal in der Woche. Im Winter 1915/16, der sehr milde war, habe er ganz erheblich weniger Anfälle als in diesem strengen Winter. Diese nächtlichen Anfälle treten besonders nach Tagen auf, an denen er sehr schwer und viel gearbeitet habe. Diese Bewegungsstörungen am Tage bemerke er auch erst seit dem 10. Lebensjahre. Die Bewegungsstörung tritt ebenfalls nur im Winter auf und nur dann, wenn er körperlich schwer gearbeitet habe, z. B. Holzhacken oder längere Wege gemacht habe und sich dann ausruhe. Nach $\frac{1}{4}$ Stunde merke er dann, dass er die Glieder nur ganz langsam bewegen kann und nur ganz schwach und zähe; wenn er aber die Bewegungen wiederhole, kehre nach 10—15 Minuten die Beweglichkeit wieder vollkommen zurück. Wenn er jedoch länger sitze, etwa $\frac{1}{2}$ Stunde und sich ausruhe, dann sei er völlig unbeweglich wie ein Stock; die Wiederkehr der Beweglichkeit sei dann erheblich langsamer und schwerer. Im Sommer treten diese Störungen nie auf. Im Winter jederzeit, wenn er schwer gearbeitet habe und sich nachher ausruhe. Irgendwelche Gefühlsstörungen habe er dabei nie. Wenn er lange Zeit an einem Fleck gestanden habe, könne er sich auch nur langsam von der Stelle bewegen. Die ersten Schritte seien dann kurz und mühsam. Die Störungen treten in vermindertem Masse auch auf, wenn er die Verrichtungen im Zimmer ausführe. Die Störung tritt in denjenigen Gliedern am stärksten auf, die angestrengt

worden sind, z. B. beim Gehen in den Beinen, beim Holzhacken in den Armen, aber mitbeteiligt ist auch die übrige Muskulatur, nur im Gesicht habe er nie etwas bemerkt.

Bei der Aufnahme ist der körperliche Befund nicht wesentlich von der Norm verschieden. Vor allem ist die Schilddrüse nicht vergrößert, aber auch nicht deutlich fühlbar. Keimdrüsen sind gut entwickelt.

6. 3. 1917. D. hatte heute Mittag geringe Lähmung, die während des Nachmittags sich etwas besserte und abends wieder auftrat. Er liegt im Bett auf dem Rücken, Arme und Beine kann er nur wenig bewegen, der Nacken ist auch steif. D. kann sich nicht auf die Seite legen. Gesichtsmuskulatur, Augenbewegungen und Sprache sind frei.

8. 3. D. hilft am Tage bei den Hausarbeiten. Abends trat eine geringe Lähmung auf, die etwa eine Stunde dauerte.

13. 3. D. arbeitete heute Morgen bei Kälte im Garten einige Stunden, bemerkte bis zum Mittagessen keine Herabsetzung der Beweglichkeit. Um 3 Uhr Nachmittag zu Bett. Die Lähmung tritt bald ein. Kniephänomen: —.

Um 5 $\frac{1}{4}$ Uhr bemerkte er, dass er sich nur langsam und mit Mühe bewegen kann, auch nach einiger Zeit wieder etwas Brennen. Pupillen sehr weit, reagieren prompt. Kniephänomen: —. Die passiv erhobenen Beine fallen schlaff herab. Arme können aktiv bewegt werden, jedoch mit Mühe und ohne Kraft.

14. 3. Die Lähmung dauerte bis 12 Uhr 30 Min. nachts, dann schlief Pat. ein und fühlte sich heute Morgen wohl. Gegen 10 Uhr stellte sich der Zustand wieder ein, äusserte sich in Erschwerung des Gehens; D. geht ausserordentlich mühsam mit eigentümlich ziehenden, schweren Bewegungen, als ob er schwere Gewichte an den Beinen nachschleppe. Trotz mehrfachen Hin- und Hergehens wird der Gang nicht freier, auch die Bewegungsstörung wird durch Bewegungen nicht freier, sondern mühsamer. Die Beweglichkeit in den Händen, Fingern und Ellenbogengelenk ist nur verlangsamt, sonst frei. Bewegungen im Schultergelenk fast fehlend, während der Untersuchung nimmt diese Störung dauernd zu. Als D. längere Zeit auf dem Untersuchungsbett liegt, ist er nicht mehr imstande sich aufzurichten, sich zu erheben. Das rechte Bein kann höchstens 10 cm von der Unterlage gehoben werden, das linke Bein gar nicht. (D. gibt an, dass es manchmal auch umgekehrt sei.) Bewegung des Oberschenkels bei aufgestützter Hacke ist in geringem Masse möglich. Bewegungen des Fusses und der Zehen +, aber langsam. Die grobe Kraft in allen Muskeln ist minimal. Am Ergographen kein Ausschlag. Fazialis vollkommen frei, grobe Kraft gut. Der Anfall dauert in diesem Grade bis 2 Uhr nachmittags. Von 5 $\frac{1}{2}$ bis 10 Uhr können die Füße etwas, die Arme gut bewegt werden.

15. 3., abends, hat D. eine kurzanhaltende Lähmung.

17. 3. D. arbeitete mehrere Stunden im Garten, schaufelte Schnee, es trat jedoch keine Lähmung ein.

19. 3. D. hilft fleissig bei den Hausarbeiten. Von heute ab dreimal wöchentlich Vierzellenbad.

24. 3. Heute abend wieder Lähmung von etwa dreistündiger Dauer; wohnte einem Unterhaltungsabend bei und musste nach Schluss aus dem Saale getragen werden. Kniephänomen: —, Achillesphänomen: +, aber schwach. D. arbeitete wieder im Garten, es trat keine Lähmung ein.

28. 3. Exzision: Aus dem M. deltoideus und der Wade links wird je ein Stückchen Muskel ausgeschnitten. Verband. Gegen 5 $\frac{1}{4}$ Uhr nachmittags trat Lähmung besonders der Füße ein. D. schlief um 9 Uhr ein, um 10 Uhr verspürte er Brennen und musste umgedreht werden; die Arme waren etwas, die Beine vollständig gelähmt. D. schlief die ganze Nacht.

29. 3. Heute morgen fast völlige Schwäche der Beine von eigenartigem Charakter. Die Bewegungen sind alle vorhanden, aber von minimaler Kraft und sehr geringer Extension. Der linke Arm kann fast gar nicht gehoben werden, der rechte etwas besser. Die übrigen Bewegungen sind frei, aber schwach. Druck am Dynamometer: rechts 15, links 16. Aufrichten ohne Zuhilfenahme der Hände ist nicht möglich. Hirnnerven völlig frei. Sensibilität vollkommen intakt, ebenso Gelenkempfindungen +. Elektrisch: Faradisch: In den Armen vom Nerven und vom Muskel aus normal, nicht wesentlich herabgesetzt. Im rechten M. deltoideus besteht ein eigentümliches Wogen über mehrere Muskelbündel hin. Im Bein vom Nerven aus sehr gut, an den Unterschenkeln direkt etwas herabgesetzt. Galvanisch normal. Um 9 $\frac{1}{2}$ Uhr morgens: Achillessehnenphänomen: —, Kniephänomen: —. Um 11 $\frac{1}{2}$ Uhr morgens: Achillesphänomen: +, Kniephänomen: —. Um 7 Uhr abends: Die Beine sind noch gelähmt. Die Lähmung besteht noch fast dauernd.

30. 3. Status idem.

31. 3., 10 $\frac{1}{2}$ Uhr vormittags: Die Lähmung dauert noch an, besonders die vordere Deltoideuspartie kann nicht gut in Funktion gesetzt werden; D. geht, indem er die Beine nach vorn schleudert. Kniephänomen: bei Jendrassik-schem Handgriff links —, rechts zeitweise +. Achillesphänomen rechts und links +, sehr schwach. Hantreflex normal. Die Beine können gut erhoben werden, die Arme wenig.

1. 4. D. hilft bei den Hausarbeiten, keine Lähmungserscheinungen.

6. 4., 10 Uhr vormittags: Suprarenin-Injektion, $\frac{1}{2}$ ccm subkutan; nach 5—10 Min. tritt Lähmung in einem etwas stärkeren Grade als sonst auf. Kniephänomen; —, Achillesphänomen —. Pat. glaubte, es sei eine Arseninjektion. D. ist vollständig bewegungslos, kann nicht einmal beim Anziehen des Hemdes mithelfen, das Kopfdrehen geht sehr schwer. — Elektrische Untersuchung: Faradisch bei 35 cm Rollenabstand: normal. Galvanisch: Links: Strecker der Hand 2, Medianus Minimalzuckung 0,1. Beuger der Hand, Minimalzuckung 2,1. Rechts: Medianus Minimalzuckung 0,1, Bizeps Minimalzuckung 0,1. Deltoideus, vordere Partien 0,3, bei sehr geringer, langsamer Zuckung Kath. > An. Rechts: M. quadriceps 0,2, Wade 0,25, deutliche langsame Zuckung. Links: vom N. peroneus bei 1: Minimalzuckung, bei 2: keine starke Zuckung.

6. 4., 3 Uhr: D. hatte 2 Stunden geschlafen und kann die Arme etwas heben. Kniephänomen: —, Achillesphänomen: —.

7 Uhr: Die Arme können nicht gehoben werden. Es besteht starker Grad der Lähmung. Kniephänomen: —, Achillesphänomen: —.

7. 4. Heute morgen fühlt D. noch eine Schwere in den Gliedern, wird von der Mutter nach Hause geholt.

11. 4. In einem Brief an einen Mitpatienten erzählt D., dass er beim Aussteigen in E. wieder einen starken Anfall gehabt habe. Man habe ihn in den anderen Zug tragen müssen.

Zweite Aufnahme 30. 5. 1917. Anamnese der Mutter: Auf der Heimreise sehr starker Anfall, zu Hause und die folgende Nacht noch gelähmt; am Morgen um 7 Uhr Besserung, hat dann gearbeitet. In der ersten Zeit noch mehrere Anfälle, aber stets in der Nacht. Am Tage arbeitete er im Stall, Holzhacken usw. Später arbeitete er auch auf dem Felde. Die Anfälle traten seltener auf, es wurde allmählich auch wärmer. In den letzten 14 Tagen keine Lähmungserscheinungen. Gestern auf der Fahrt während des Umsteigens in Elbing 2 Stunden Lähmungserscheinungen, konnte nicht von der Bank aufstehen. Die Fahrt bis Elbing hatte ihn sehr angestrengt, da er $1\frac{1}{2}$ Stunden stehen musste. Von Elbing bis Königsberg musste Pat. auch stehen, verspürte hier in der Strassenbahn auch wieder Schwere und Müdigkeit in den Gliedern. Pat. glaubt, wenn er länger in der Strassenbahn gesessen hätte, hätte er auch wieder einen Anfall bekommen.

Krankengeschichte bei der Wiederaufnahme: Pat. fühlt sich müde von der Reise, liegt im Bett. Es besteht kein eigentlicher Anfall. Kniephänomen: 0, mit Jendrassik'schem Handgriff +. Achillesphänomen: +, rechts schwächer.

4. 6. Pat. fühlt sich wohl, bisher keine Lähmungserscheinungen. War heute nachmittag zur Ohrenklinik zwecks Röntgenaufnahme der Sella turcica. Die Aufnahme wurde nicht gemacht; der Weg musste ihn wohl angestrengt haben. Später gemachte Aufnahme o. B.

5. 6. Heute Nacht erwachte Pat. um 2 Uhr und verspürte geringe Lähmungserscheinungen, konnte sich noch ohne fremde Hilfe umdrehen. Einige Stunden später erwachte er wieder, die Lähmung war inzwischen stärker geworden, die Füße konnten gar nicht bewegt werden, mit grosser Mühe drehte sich Pat. um, indem er mit der Hand die Bettkante erfasste und sich auf die andere Seite zog. — $7\frac{1}{2}$ Uhr: Die passiv erhobenen Beine fallen schlaff herunter, aktiv können sie mit geringer Kraft gebeugt werden. Die Arme werden nur mit Mühe erhoben. Kniephänomen: Auch mit Jendrassik'schem Handgriff —. Achillesphänomen: rechts +, links zeitweise +, zeitweise —. Aufhören der Lähmung gegen 11 Uhr morgens.

6. 6. Befund der Augenklinik: Pat. hat volle Sehschärfe, normalen Hintergrund und normales Gesichtsfeld.

7. 6., 10 Uhr vormittags: 0,5 cem Suprareninum hydrochlor.-Injektion. Es trat keine Lähmung auf. Nachmittags $3\frac{1}{4}$ Uhr wieder 0,5 cem Suprarenin subkutan injiziert. Nach etwa $\frac{1}{2}$ Stunde bemerkte Pat., dass er müde wurde, setzte sich auf den Bettrand und konnte sich nicht mehr erheben. Die Beine konnten nicht, die Arme nur wenig und mit grosser Mühe erhoben werden.

Kniephänomen: —, Achillesphänomen: zeitweilig +, zeitweilig 0. Aufrichten aus dem Liegen war nicht möglich. Gegen 6 Uhr bemerkte Pat. langsame Abnahme der Lähmungserscheinungen. Die Bewegungsfähigkeit war um 6 $\frac{1}{4}$ Uhr vollkommen frei. Pat. stand auf. Gegen 8 Uhr abends trat wieder Müdigkeitsgefühl in den Gliedern auf, Pat. legte sich zu Bett und schlief ein.

8. 6. Beim Erwachen heute morgen keine Erscheinungen von Lähmung oder Müdigkeit.

11. 6. Pat. erhielt heute 9 $\frac{3}{4}$ Uhr vormittags 1 ccm Suprarenin injiziert. Nach etwa $\frac{1}{2}$ Stunde trat starke Lähmung ein. Kniephänomen: —, Achillesphänomen: —. Pat. konnte weder Arme noch Beine erheben. Umdrehen und Aufrichten war ebenfalls unmöglich. Gegen 3 Uhr nachmittags war der Lähmungszustand vorüber, nachdem er allmählich nachgelassen hatte. Im Anfall starker Schweißgeruch.

12. 6. Heute morgen beim Erwachen bestand eine kurzdauernde Schwäche in beiden Armen, sie konnten auch trotz grosser Anstrengung nicht erhoben werden.

14. 6., 10 Uhr: 1 ccm Suprarenin-Injektion. 20 Min. später Lähmung starken Grades. Achillesphänomen: —, Kniephänomen: —. 11 Uhr 50 Min. Achillesphänomen: +, Kniephänomen: —, die Lähmung ist schon etwas zurückgegangen. 0,5 ccm Pilokarpin-Injektion. Die Lähmung trat wieder in stärkerem Grade auf; um 6 Uhr waren Kniephänomen —, Achillesphänomen —. Beine und Arme konnten nur sehr wenig bewegt werden.

15. 6. Die Lähmung bestand heute morgen beim Erwachen noch in geringem Grade, ging langsam zurück, so dass um 9 Uhr morgens noch Schwere in den Armen besteht. Pat. musste in der Nacht dreimal umgedreht werden, da er wieder Brennen in der Seite verspürte, auf der er eine Zeitlang gelegen hatte.

Gestern $\frac{1}{2}$ Stunde nach der Pilokarpin-Injektion hatte Pat. einen Schleier vor den Augen, konnte die Ziffern auf der Uhr nicht erkennen. Nach einer weiteren halben Stunde war dieser Zustand vorüber.

16. 6. In der letzten Nacht gut geschlafen, heute morgen geringe Schwere in den Armen.

9 $\frac{3}{4}$ Uhr: 0,75 ccm Suprarenin. 10 Uhr: Beginn der Schwere in den Gliedern. 10 $\frac{1}{4}$ Uhr: Lähmung. Amylnitrit ohne Wirkung, der Kopf ist gerötet, die Brust nicht. 10 $\frac{3}{4}$ Uhr: $\frac{1}{2}$ Wasserglas einfachen Portwein (etwa 70 g). 10 Min. später Beginn der Besserung, besonders in den Armen. Kniephänomen: —, Achillesphänomen: —. Pat. gibt an, dass die Lähmungen nach Einspritzungen genau den spontanen gleichen, nur dass sie schneller vorübergehen als die spontanen.

11 $\frac{3}{4}$ Uhr: Erhebliche Besserung. 12 $\frac{1}{4}$ Uhr: Arme schon fast völlig frei, Beine noch nicht, kann aber schon stehen und gehen und sich allein aufstellen. Achillesphänomen: links +, rechts 0. Kniephänomen: beiderseits 0.

18. 6. Heute morgen frei. 9 Uhr: $\frac{1}{2}$ ccm Suprarenin. 10 $\frac{1}{4}$ Uhr: Kniephänomen mit Jendrassik'schem Handgriff: ganz schwach, Achillesphänomen +. Sehr geringe Störungen.

10³/₄ Uhr: 0,75 ccm Suprarenin. 1/2 Stunde später, nicht früher als sonst, Lähmung. Kniephänomen: —, Achillesphänomen: —. Blutdruck systolisch 105 (Riva-Rocci), diastolisch 45.

11³/₄ Uhr: 1 ccm Vasotonin subkutan injiziert. 12 Uhr: Blutdruck 85 (Riva-Rocci). 12¹/₄ Uhr: Achillesphänomen: +. Pat. kann allein essen. Auf Aufforderung springt er aus dem Bett, geht. Sehr gute Besserung, es besteht noch eine leichte Schwere in den Gliedern. Die Arme können sehr gut vollständig gehoben werden.

19. 6. Gut geschlafen. Beim Erwachen geringe Schwere in den Gliedern. 10 Uhr: Vollkommen frei.

10 Uhr 10 Min.: 0,75 ccm Suprarenin. Kniephänomen mit Jendrassik-schem Handgriff: schwach +, Achillesphänomen: +. 10 Uhr 25 Min.: Arme können nicht mehr erhoben werden, nur die Unterarme werden mit geringer Kraft gebeugt. Die Oberarme liegen kraftlos auf der Unterlage. Die Beine können nicht erhoben, nicht gebeugt werden. Die passiv erhobenen Beine fallen schlaff herab. Die passiv gebeugten Beine können nicht gestreckt werden; in kleinen, schlangenartigen Bewegungen werden die Füße zentimeterweise vorgeschoben.

10 Uhr 45 Min. Status idem. 11 Uhr 10 Min. Pat. gibt an, dass um 10 Uhr 50 Min. schon langsame Besserung eintrat. 11 Uhr 10 Min. können die Arme im Liegen erhoben werden. Einzeln können auch die Beine erhoben werden; beide Beine zusammen nur etwas. Aufrichten ohne Benutzung der Arme nicht möglich. Aufstellen und Gehen möglich. Kniephänomen: +. Achillessehnenphänomen: +. Um 4 Uhr tritt eine spontane Lähmung ein. Pat. sass auf dem Balkon, bemerkte den Beginn der Lähmung, konnte nicht mehr vom Stuhle aufstehen; kurz vorher war er nicht im geringsten müde gewesen; musste nun mit dem Fahrstuhl ans Bett gefahren werden. 6 Uhr 50 Min. besteht die Lähmung in mittelstarkem Grade. Die Arme können etwas, die Beine nicht gehoben werden. Aufrichten ohne Hilfe der Arme. — Um 8 Uhr Blutdruck systolisch: 95 (Riva-Rocci).

Um 8 Uhr 1 ccm Vasotonininjektion.

8¹/₂ Uhr Blutdruck 80 (Riva-Rocci). Gegen 12¹/₂ Uhr nachts Aufhören der Lähmung, Pat. musste dreimal umgedreht werden.

20. 6. morgens fühlt sich Pat. wohl. Keine Lähmungserscheinungen. 10 Uhr 30 Min. ³/₄ ccm Suprarenininjektion. Blutdruck 95. Beginn der Lähmung 1/4 Stunde nach der Injektion.

10 Uhr 55 Min. Blutdruck 110—111. Achillessehnenphänomen links 0, rechts ganz schwach. Kniephänomen beiderseits 0.

11 Uhr vollkommene Lähmung. 11³/₄ Uhr ziemliche Besserung, 11¹/₂ Uhr vollständig frei.

21. 6., 10 Uhr 5 Min. Physostygininjektion. 11¹/₄ Uhr keine Lähmungserscheinungen.

22. 6. Heute morgen von 6—8 Uhr spontane, geringe Lähmung, Arme und Beine konnten etwas bewegt werden.

23. 6. 0,015 ccm Pilokarpininjektion. 10 Uhr 20 Min. Es traten keine Lähmungserscheinungen auf.

24. 6. Nihil.

24. 6., 11 Uhr 15 Min. Beginn einer spontanen Lähmung. Pat. musste langsamer gehen, die Beine wurden schwerer. Die Arme wurden auch allmählich müder.

Umfang der Wade: rechts 33 cm, links $32\frac{3}{4}$ cm. Umfang des Oberschenkels: rechts 41 cm, links 42 cm. Umfang des Oberarms: rechts $23\frac{1}{2}$ cm, links 24 cm. Umfang der Hände 21 cm beiderseits, d. h. $\frac{1}{2}$ cm mehr als im anfallfreien Zustand.

Mechanische Muskeleerregbarkeit in den Beinen: 0. An der Brust und am Musc. biceps keine faszikulären Zuckungen, sondern nur geringe, am linken Musc. biceps gar keine Wulstbildung. 12 Uhr. Achillessehnenphänomen beiderseits + im Knien, im Liegen sehr schwach. Während der Dauer des Anfalls waren die Knie- und Achillessehnenphänomene nicht auszulösen.

26. 6. Pituitrininjektion. Keine Lähmungserscheinungen.

27. 6. $\frac{3}{4}$ ccm Atropin. Geringe Lähmung. Pat. entlassen.

Ergebnis der elektrischen Untersuchung.

Faradisch		Galvanisch	Faradisch		Galvanisch
Intervall		Intervall	Intervall		Intervall
Facialis . . .	85	2,0	Glutaeus . . .	—	—
Deltoides . . .	87	2—2,5	N. femoris . .	80	1,25—1,5
Triceps . . .	80	2,5	N. tibialis . .	80	3,0
Strecker . . .	85	1,5	N. peroneus . .	90	0,5—1,0
Beuger . . .	80	2,5—3,0	Quadriceps . .	80	3,0
Daumenbeuger .	80—85	1,5	Beuger . . .	—	—
Kleinfingerbeuger	80—85	2,0	M. tib. ant. . .	70	4,0
Interossei . . .	90	1,75—2,0	Ext. digiti comm.	—	—
Brachioradialis .	85—90	—	Ext. digiti brevis	75—80	2,25
Erb'scher P. . .	95—100	0,5—1,0	Wade . . .	75—80	5,0
N. medianus . .	93	0,75—1,0	M. peronei . .	80	3,5—4
N. radialis . .	90	0,5—1,0	Kleine Fuss-		
N. ulnaris . .	100	1,0	muskulatur .	—	—
Bauchmuskeln .	70—75	4,0—5,0			
Pect. major . .	87	4,0			
Nackenmuskeln .	—	—			
N. facialis . .	85	2,0			
Biceps . . .	87	0,1			

Dritte Aufnahme (22. 1. bis 16. 2. 1918). Im Juni 1919 entlassen. Kommt heute wieder zur Aufnahme, wird von 2 Personen begleitet, geht sehr breitbeinig und wackelnd; legt sich gleich zu Bett, wonach die Lähmung stärker auftritt und bis in die Nacht hinein dauert. Gibt an, im Sommer 1916 habe er nur einmal Lähmung gehabt, ohne Ursache, wie Nässe oder dergl. Sommer 1917, nach der Entlassung, öfter Lähmungen nur nachts, etwa wöchentlich einmal, manchmal nach Anstrengungen, manchmal ohne Grund. Mit Beginn der kalten Jahreszeit häufiger Lähmungen, nicht von längerer Dauer; fingen meistens gegen nachts 12 Uhr an, dauerten bis morgens, musste fast

jede halbe Stunde umgedreht werden (nach Erzählung der Mutter), er schlief so lange, bis das Brennen wieder anfang. Letzten Sonntag sei er zu einem Bekannten gegangen (etwa 100 m weit), habe dann abends 8 Uhr eine Lähmung bekommen ohne vorherige Kälteeinwirkung. Wurde um 9 Uhr abends nach Hause gebracht, schlief bald ein, wurde nicht umgedreht, weil er kein Brennen verspürte. Erwachte um 12 Uhr, die Lähmung war vollständig vorüber, konnte ohne Hilfe das Nachtgeschirr benutzen. Schliefe dann wieder, erwachte um 3 Uhr morgens wegen Brennens in der Seite, auf der er lag, musste bis zum Morgen zweimal umgedreht werden. Stand morgens nach 8 Uhr auf, etwas Besserung, ging in die Scheune, bekam nach einer halben Stunde wieder eine Lähmung, ging in die Stube, musste von der Mutter ausgezogen und ins Bett gebracht werden. Lag den ganzen Tag im Bett, nachmittags Besserung, wollte abends aufstehen, als plötzlich wieder Verschlimmerung eintrat, schlief in der Nacht vom 21. zum 22. nicht viel, brauchte nicht umgedreht zu werden, weil die Lähmung nicht sehr stark war.

22. 1. morgens um $\frac{1}{2}$ 12 Uhr zur Bahn. Beim Umsteigen in Elbing eine Spur Schwäche in den Beinen und Armen. Bei Ankunft in Königsberg zu Fuss Verschlechterung, wartete auf eine Droschke, durch das Warten weitere Verschlimmerung. Bei Ankunft war der Gang breitbeinig.

Gestern abends nach 8 Uhr starke Lähmung, hatte starkes Brennen, konnte nicht schlafen, wollte keinen wecken. Als jemand austreten ging, liess er sich umdrehen, wurde dann später noch einmal umgedreht, habe ungefähr von 12—6 Uhr geschlafen. Beim Erwachen noch nicht vollständig frei von Lähmung, allmählich Besserung.

23. 1., 12 Uhr vormittags keinerlei Bewegungsstörung. Kniephänomen: links +, rechts 0. Achillessehnenphänomen: links +, rechts 0.

26. 1. Erhielt heute 1 ccm Aqu. dest. subkutan; darnach keine Veränderung.

27. 1. Abends 8 Uhr, als er sich zu Bett legte, trat eine leichte Lähmung ein; er schlief darauf ein und als er 11 Uhr 30 Min. aufwachte, ging es ihm ziemlich gut.

28. 1. Erhielt heute 10 Uhr vormittag Physostygin subkutan, keine Folgeerscheinungen.

30. 1. 10 Uhr vormittags Pilokarpin, 10 Minuten darnach starkes Schwitzen, welches eine Stunde lang anhielt, dann trat, 11 Uhr, eine mittelstarke Lähmung ein, welche bis 12 Uhr, also eine Stunde lang, dauerte.

31. 1. 10 Uhr 45 Min. vormittags 1 ccm Atropin subkutan, darnach keinerlei Folgeerscheinungen. 12 Uhr 45 Min. $1\frac{1}{2}$ ccm Pilokarpin. Bis 1 Uhr 30 Minuten traten keine Veränderungen ein, dann, als er eine Weile im Untersuchungszimmer gegessen hatte, trat nach starkem Schwitzen eine leichte Lähmung der Arme ein, welche knapp eine halbe Stunde anhielt. Um $\frac{1}{4}$ 6 Uhr abends trat wiederum eine mittelstarke Lähmung ein, die bis $\frac{1}{4}$ 1 Uhr nachts anhielt.

1. 2. Pat. wurde heute vormittag zur Stadt geschickt. Unterwegs in der Strassenbahn trat dann wieder eine leichte Lähmung ein. Als er dann ausstieg und ein Stück gegangen war, wurde es wieder besser.

Herzbefund der medizinischen Poliklinik: Grenzen normal, Töne rein, Betonung gut. Funktionelle Herzleistung etwas labil (Puls im Liegen 64, Stehen 80, nach Bewegungen 100). Deutliche respiratorische Arrhythmie. Es besteht eine mässige reizbare Schwäche des Herzmuskels.

1 Uhr 20 Min. Supr. hydrochlor. Kaum 10 Minuten darnach trat prompt die Lähmung ein und zwar so, dass er kaum ein Glied rühren konnte. Um 2 Uhr wurde er elektrisch untersucht und da verspürte er ein wenig Besserung. Dann um 2 Uhr 45 Min. konnte er die Arme heben und um 3 Uhr 15 Min. vermochte er aufzustehen. Da es aber nicht besser war, legte er sich wieder hin und um 4 Uhr war es wieder schlechter (mittelstarke Lähmung). Dieser Zustand dauerte bis 3 Uhr nachts. Dann verspürte er in dem einen Oberarm noch etwas Schwere. Als er morgens aufstand, war es ganz gut. Der Anfall war wie zu Hause.

4 Uhr 15 Min. Urin abgenommen.

Mit Adrenalin geringe Zuckung in Rückenmuskeln und Bizeps. Sonst: 0. Kopfeheben: 0. Kopfdrehen: +.

Stärkste Ströme:

	Faradisch	Galvanisch
N. femoralis	Schwach +	Schwach +
Quadriceps	Minimale Zuckung	do.
Wade	Schwach +	do.
M. peroneus	0	0
M. tib. ant.	0	0
Kleine Fussmuskulatur . . .	+	+
Armmuskeln	Schwach +	+
Armnerven	do.	+
Thenar	do.	0
Antithenar	0	Ganz geringe Zuckung
Interossei	0	do.

2. 2. 12 Uhr 10 Min. $1\frac{1}{2}$ ccm Pilokarpin. Nach 8 Minuten starker Schweissausbruch. 12 Uhr 25 Min. $\frac{3}{4}$ ccm Suprarenin hydrochlor. 1 Uhr 15 Min. Eintritt der Lähmung. Der Anfall war aber lange nicht so stark wie sonst. Um 1 Uhr 50 Min. fing es schon an, besser zu werden, und um 2 Uhr 30 Min. war der Anfall ganz vorbei.

5. 2. Urinmenge 2100. Pat. war ausser Bett und fühlte sich wohl, er betätigte sich etwas auf der Station.

6. 2. Urinmenge 2000. Pat. war vormittags ausser Bett, hatte keine Beschwerden. Mittags legte sich Pat. zu Bett. Blutdruck 115.

1 Uhr 5 Min. Adrenalin.

1 Uhr 10 Min. Blutdruck 135, noch keine Lähmung.

1 Uhr 15 Min. Blutdruck 146. In den Beinen und Armen Andeutung von Lähmung.

1 Uhr 20 Min. Blutdruck 148. Einspritzung Pilokarpin 0,015. Lähmung erheblich zugenommen, Oberarm und Oberschenkel fast unbeweglich, Unterarm, Unterschenkel etwas beweglich.

1-Uhr 30 Min. Blutdruck 130. Noch kein Schwitzen, Lähmung schlechter.

1 Uhr 40 Min. Seit einigen Minuten Schweiss und Speichel, Blutdruck 125, Lähmung ziemlich schwer, aber nicht vollkommen. Unterarm und Finger leicht beweglich, grobe Kraft = 0.

2 Uhr. Schweiss und Speichel sehr stark, Blutdruck 113. Lähmung fängt an, nachzulassen; auch Händedruck etwas stärker.

2 Uhr 30 Min. Blutdruck 107.

3 Uhr. Blutdruck 105, Lähmung fast vorüber.

4 Uhr. Lähmung tritt wieder verstärkt auf, nimmt dann allmählich zu, erreicht die grösste Stärke ungefähr um 5 Uhr und hält ungefähr bis 6 Uhr an sowohl in den oberen wie auch unteren Extremitäten. Von 6 Uhr ab ist die Lähmung im Abnehmen begriffen und um 10 Uhr ziemlich geschwunden.

7. 2. Urinmenge 1900 ccm. Pat. ist ausser Bett, fühlt sich wohl. Mittags (12 Uhr) wird eine Binde zur Erzeugung von Blutleere am linken Oberschenkel auf 10 Minuten angelegt, wonach sich kein Lähmungsempfinden bemerkbar macht. Um $\frac{3}{4}$ 6 Uhr leichtes Lähmungsempfinden, um $\frac{1}{4}$ 8 Uhr trat allmähliche Verstärkung ein. Um $\frac{1}{2}$ 9 Uhr war die Lähmung stark und hielt an bis morgens 5 Uhr, schwand dann allmählich, um 7 Uhr fühlte sich Pat. wieder wohl und stand auf.

8. 2. Urinmenge: 1000 ccm. Pat. erhielt 7 Uhr morgens 100 g Traubenzucker. Er war den ganzen Tag ausser Bett, fühlte sich wohl.

9. 2. Der Urin wurde heute untersucht, kein Zucker. Pat. erhielt Pilocarpin, war den ganzen Tag ausser Bett und hatte keinerlei Beschwerden.

10. 3. Urinmenge: 2300 ccm. Pat. will über Nacht, von $\frac{1}{2}$ 9 Uhr bis morgens wieder einen Lähmungsanfall gehabt haben, der nicht beobachtet worden ist.

11. 2. Urinmenge: 1700 ccm. Pat. fühlte sich am Tage wohl, war ausser Bett, am Abend um $\frac{1}{2}$ 8 Uhr auf der Fahrt in die Stadt trat wieder eine Lähmung der Arme und Beine ein, die Lähmung hielt etwa bis 8 Uhr morgens an und schwand dann allmählich, um 9 Uhr stand Pat. auf.

12. 2. Urinmenge: 1900 ccm. Am Tage war Pat. ausser Bett und munter, abends 8 Uhr setzte wieder die Lähmung ein. Dieselbe hielt bis zum Morgen an. Pat. musste oft umgelegt werden.

13. 2. Dem Vortage gleich. Urinmenge: 1800 ccm. Um 8 Uhr abends ungefähr wieder Lähmung.

14. 2. Urinmenge: 1700 ccm. Pat. fühlte sich wohl, war ausser Bett, will in der Nacht Lähmungsempfinden gehabt haben, beobachtet wurde nichts.

15. 2. Urinmenge: 1900 ccm. Nichts Besonderes.

16. 2. Pat. wurde heute nach Hause entlassen.

Pat. D. zeigt in vieler Beziehung die bei der periodischen Lähmung typischen Symptome. Die Anfälle treten meist in der Ruhe auf und kündigen sich durch ein vorhergehendes unangenehmes Brennen an. Sie nehmen spontan ihr Ende. Gleich zu Beginn des Anfalls besteht Schwäche fast aller Muskeln; nur die Muskeln des Gesichts und

des Halses und die Atemmuskulatur bleiben frei von Störungen. Auf der Höhe des Anfalls besteht eine vollständige schlaaffe Lähmung. Die Sehnenreflexe sind erloschen. In allen gelähmten Muskeln besteht elektrische Kadaverreaktion. Die Sensibilität ist nirgends gestört. Eine Zunahme des Umfangs der Muskeln, auch des Herzmuskels, während des Anfalls, wie sie Serko und Wexberg beobachteten, trat bei unserem Kranken in wesentlichem Grade nicht ein. Der Unterschied betrug nur einen halben Zentimeter. Die Anfälle endeten spontan ohne jede Therapie. Der Zustand der Konsistenz der Muskeln war nicht verändert. Irgendwelche zentrale Symptome waren nicht feststellbar. Eine Abhängigkeit der Lähmungen von Störungen des Verdauungsapparates war bei unserem Kranken nicht festzustellen. Unser Kranker gehört zu denjenigen, die familiär nicht belastet erscheinen, die von Schmidt in seiner Monographie angegebene Prozentberechnung wird aber dadurch nicht zugunsten der Unbelasteten verschoben. Im Gegenteil, da Serko und Wexberg nach dem Abschluss der Schmidtschen Untersuchungen eine Reihe familiär auftretender einschlägiger Fälle beobachtet haben —, Wexberg 3 Familienangehörige, Serko einen vom Vater belasteten Sohn — so erscheint der Prozentsatz der nicht belasteten Fälle noch kleiner als 19 zu sein. In dieser Beziehung ist es zu bedauern, dass über die Nachkommenschaft der von Westphal, Oppenheim, Fischel und Burr veröffentlichten, isoliert auftretenden Fälle anscheinend keine Mitteilungen vorliegen. Bemerkenswert ist, dass bei unseren Kranken sowohl Kälte wie Ruhe eine anfallauslösende Wirkung hatten, die, was wenigstens die Kälte betrifft, bei den bisher beschriebenen Fällen nicht so deutlich hervortrat wie bei D. Dabei war noch besonders auffällig, dass gerade durch Bewegungen angestrengte Muskeln am ehesten und am schwersten betroffen wurden, wenn nach Bewegungen eine Ruhepause eingeschaltet war. Diese Ruhepause konnte von sehr grosser Dauer sein. Entsprechend traten die Anfälle nicht im Freien bei Kälte, sondern erst nach Aufenthalt im Freien auf. In Uebereinstimmung mit Orzechowski hat auch unser Kranker auf Einspritzungen mit Nebennierenextrakt prompt mit Anfällen reagiert. Diese traten ungefähr 20 Minuten nach der Einspritzung auf, wenn $\frac{3}{4}$ ccm einer im Handel vorrätigen Lösung gegeben wurden, oder nach der 2. Einspritzung, wenn die geringeren Dosen von 0,5 ccm fraktioniert in Teilen gegeben wurden. Auch Atropin hatte geringe Lähmungserscheinungen zur Folge. Pilokarpin liess gewöhnlich nur dann eine Lähmung wieder aufleben, wenn früher eine solche durch Suprarenin verursacht war. Physostigmin blieb völlig wirkungslos. Hatte man öfters Nebennierenextrakt eingespritzt, so wurden auch

Spontananfälle ausgelöst, und zwar auch am Tag, was ausserhalb der Klinik nur selten vorkam. Wir müssen hier bedenken, dass Pilokarpin schon an sich sowohl eine erregende, wie lähmende Wirkung ausübt. Weshalb das Atropin hier eine Lähmung, wenn auch geringen Grades verursacht, während es gewöhnlich nur auf glatte Muskeln wirkt, vermag ich nicht zu entscheiden. Was die sichere Wirkung des Nebennierenextraktes auf die Hervorrufung der Anfälle betrifft, so scheint mir das eine analoge Erscheinung zu sein zu Vorgängen, die wir aus der experimentellen Physiologie kennen; so wissen wir, dass Carl nach Strychnininjektionen bei Fröschen fand, dass die Sommerzellen aus den Nebennieren völlig verschwunden waren. Bei unserem Kranken mit periodischer Lähmung traten die Anfälle auf nach Darreichung von Nebennierenextrakt und in der Ruhe. Wenn auch bei Hunden das färberische Verhalten der Nebennieren nach starken Bewegungen sich ändert und immerhin Vorsicht beim Uebertragen von Verhältnissen, die beim Tiere vorliegen, auf den Menschen geboten ist, so erscheint doch die Rolle, die Ruhe und Bewegungen einerseits auf die Entstehung der periodischen Lähmungen, andererseits sonst auf die Morphologie der Nebennieren ausübt, geeignet, in eine Parallele gesetzt zu werden, zumal wir ja sahen, dass das Adrenalin, also das Produkt der Nebennieren, auch eine erhebliche Wirkung auf den Beginn der Lähmung hat. Leider ist damit noch nichts für die Erkenntnis der Pathogenese der periodischen Lähmung gewonnen. Denn das Adrenalin wirkt ja nicht nur verengernd auf die den Muskel versorgenden Gefässe und in spezifischer Weise auf den Muskelnervendapparat, sondern mit noch nicht eindeutig nachgewiesenem Erfolg auf den Muskel selbst, sei es lähmend (Langley), sei es erregend (Dessy, Grandis, Panella), sei es sensibilisierend (Satyko). Die Wirkungslosigkeit des Physostigmins muss uns aber dazu führen, dem Muskel selbst eine ursächliche Rolle für die Lähmung abzusprechen. Die Auslösbarkeit des Anfalls bei künstlicher Blutleere zeigt im Verein mit der Nebennierenextraktwirkung die Wichtigkeit der Gefässweite für das Leiden. Im gleichen Sinn spricht das Freibleiben der Kopfmuskeln, da die äusseren Gefässe des Schädels stets bezüglich ihrer Weite sich umgekehrt wie die Extremitätengefässe verhalten.

Ob nun in der Ruhe etwa von den Nebennieren eines an periodischer Lähmung Leidenden zuviel adrenalinartige Produkte ausgeschieden und an das Nervensystem, bzw. an den Muskelapparat oder an die Nerven der Gefässwände herangebracht werden oder ob durch eine vorangegangene übermässige Bewegung am Muskel und an den ihn versorgenden Nerven und Gefässen ein besonderer Bedarf nach Adrenalin

herrscht, das diese Organe in allzu grosser, sei es relativer oder absoluter Quantität an sich reissen, muss ebenfalls dahin gestellt bleiben. Vergleicht man diesen Fall von periodischer Lähmung mit den im Anfang geschilderten von Paramyotonie, so kann es uns nicht entgehen, dass auch dort wie hier Kältewirkung und Ruhigstellung des Bewegungsapparates die Störungen am ehesten hervorrufen. Der Unterschied besteht hauptsächlich in der Art des Ablaufes der Störungen, wenn man von den Differenzen im elektrischen Verhalten und vom Verhalten der Reflexe absieht. Aber hervorzuheben ist, dass einer von unseren paramyotonischen Kranken ebenfalls nach Eintritt der Kältelähmung nicht etwa eine Erhöhung der mechanischen Muskeleerregbarkeit zeigte, sondern eine vollständige schlaaffe Lähmung, die mit totaler Unbeweglichkeit der Extremitäten einherging. Auch hier ist bei den nahen Beziehungen der verschiedenen Keimdrüsen die Mitbeteiligung der Nebennieren vielleicht nicht von der Hand zu weisen. Allerdings sind darüber (Verabreichung von Adrenalin bei Myotonien und Paramyotonien) noch keine Versuche gemacht worden.

Anmerkung: Die neueste, während der Korrektur erschienene Literatur, z. B. Scharnke „Ueber myotone Dystrophie“, konnte nicht mehr berücksichtigt werden.
