

Zur Stellung der Dystrophia myotonica.

Auf Grund eigener Beobachtung.

Von

Dr. med. et phil. **J. Rülf.**

(Aus der Bonner Universitätsklinik für Psychisch- und Nervenkrankheiten
[Geh.-Rat Westphal].)

(Eingegangen am 2. Januar 1921.)

Das Krankheitsbild der Myotonia dystrophica, so wie es sich heute Geltung verschafft hat, stammt im wesentlichen von Steinert. Die Dystrophie der Muskeln als gelegentliches Vorkommnis bei Myotonie war freilich schon lange vor Steinert bekannt. Bereits in den 90er Jahren des vorigen Jahrhunderts wird sie von einer Reihe von Autoren erwähnt. Hoffmann faßte dann im Jahre 1900 diese Beobachtungen zusammen und statuierte besonders auf Grund seiner Feststellung, daß in etwa 9% der Fälle von Myotonie Muskelatrophie gefunden wird, einen inneren Zusammenhang zwischen beiden Erkrankungen. Dabei nahm er die Myotonie als die primäre Erkrankung an, aus welcher die Dystrophie als sekundäre Erscheinung hervorgehe. In der Folge wurde nun eine Reihe anderer „dystrophischer Symptome“ bei der Myotonie entdeckt, so daß schließlich H. Curschmann die allgemeine Dystrophie als das Wesentliche des genannten Krankheitsbildes ansah, in welchem die Myotonie nur ein, wenn auch besonders bemerkenswertes Symptom, bilde. Dementsprechend änderte er auch den Namen der Krankheit in *Dystrophia myotonica* um. Die Hauptsymptome aber, wie sie bereits von Steinert und gleichzeitig mit ihm von Fred E. Battin aufgestellt waren, blieben ungefähr dieselben. Im einzelnen würde das Krankheitsbild folgendermaßen zu kennzeichnen sein:

1. Als negatives Merkmal gegenüber der *Myotonia congenita*, wie Strümpell die Thomsonsche Krankheit nannte, wäre die viel geringere Erblichkeit zu erwähnen. Nach Rohrer, dem wir eine sorgfältige Zusammenstellung aller bis zum Jahre 1916 veröffentlichten Fälle von dystrophischer Myotonie in tabellarischer Übersicht verdanken, ist höchstens die Hälfte aller Fälle hereditär bzw. familiär.

Hierbei ist aber für diejenige Hälfte der Fälle, in welchen die Familiarität bzw. Heredität sichergestellt ist, gleich auf einen Punkt aufmerksam zu machen, der, wenn er wirklich für alle Fälle dieser Hälfte zutreffen sollte, wie einige Autoren meinen, ganz besonders geeignet erscheint, die Sonderstellung der *Myotonia dystrophica* zu bekräftigen.

Rohrer konnte in 43 Fällen des familiären Auftretens keinen einzigen feststellen, in welchem neben der dystrophischen Form echter Thomsen nachgewiesen wäre. Dabei konnte Fleischer, der freilich auf Grund seiner Kirchenbuchforschungen die Erkrankung für „geradezu regelmäßig familiär“ hält, Fälle bis zum Anfang des 18. Jahrhunderts zurückverfolgen. Wir können also jedenfalls nach den bisherigen Forschungen als

2. charakteristisches Kennzeichen der Myotonie dystrophica feststellen, daß in der Ascendenz dieser Fälle ebenfalls nur die atrophische Form vorkommt.

3. Ein weiteres genetisches Merkmal, welches wir im Gegensatz zu dem familiär-genetischen als individuell-genetisches bezeichnen können, besteht darin, daß auch im Leben des erkrankten Einzelindividuums niemals die dystrophische Form aus der echten Thomsenschen Erkrankung hervorzugehen scheint. Freilich ist dieser Punkt noch keineswegs ganz sicher gestellt. Die entgegengesetzte Ansicht Hoffmanns erwähnten wir bereits. In der Literatur findet sich eine Anzahl Fälle, in welchen die echte Thomsensche Erkrankung mit Bestimmtheit von den Autoren als die Grundlage bezeichnet wird, aus welcher sich erst später die dystrophische Form entwickelt haben soll. Wir brauchen nur an den Fall Schultzes zu erinnern, in welchen sich unter den Augen des Beobachters die Dystrophie aus der Myotonie entwickelte. Im übrigen sind die Angaben der Autoren wechselnd. In Fällen von H. Curschmann, Kornhold, Lannois soll die Dystrophie die primäre Erkrankung gewesen sein. Rohrer fand in seiner Statistik unter 82 Fällen 32 primär myotonisch, 33 primär-dystrophisch. Bei dem Rest der Fälle scheinen sich die myotonischen und dystrophischen Symptome ziemlich gleichzeitig entwickelt zu haben. Mit Recht bemerkt Rohrer, daß ein geringes Schwächerwerden von den Patienten nicht so lästig empfunden wird wie Steifigkeitsgefühl.

Bei dieser Sachlage werden wir es mit Rohrer u. a. für irrelevant halten, welche der beiden Erscheinungsreihen zuerst dem Beobachter oder auch dem Patienten selbst aufgefallen ist. Haben wir Anlaß, beide Symptome als Ausfluß einer und derselben Erkrankung anzusehen, so ist es für die Auffassung des Wesens dieser im allgemeinen nicht von Belang, welches Symptom sich zuerst bemerkbar macht. Wissen wir doch aus unseren Erfahrungen bei anderen Nervenkrankheiten — wir brauchen da wohl nur an die Tabes, an die Sklerosis multiplex u. a. zu erinnern — wie verschieden im Einzelfalle das erste objektiv nachweisbare oder subjektiv dem Patienten zu Bewußtsein kommende Symptom sein kann.

Finden wir nun gar als ziemlich regelmäßige Erscheinung noch eine Reihe anderer dystrophischer Symptome, welche aus der Myotonie als solcher sicher nicht erklärt werden können, wie Katarakt, Hoden-

atrophie u. dgl., so wird die Myotonie als eigentliche Grundlage der Erkrankung, der gegenüber die anderen Symptome nur als abgeleitete aufgefaßt werden könnten, immer unwahrscheinlicher.

Möglichlicherweise besteht hier ein innerer Zusammenhang zwischen dem individuell-genetischen und familiär-genetischen Entstehungsfaktor, ein Zusammenhang, dessen große Analogon das Verhältnis der Ontogenese zur Phylogenetese wäre. Würde in der Ascendenz der myotonischen Dystrophiker die einfache Myotonie mit Sicherheit nachweisbar sein, so würde man wohl keine Schwierigkeit finden, auch im individuellen Leben die Myotonie als die Entstehungsgrundlage der Dystrophie anzunehmen. Ist aber ersteres unwahrscheinlich, so wird man wohl nicht genügend Anlaß finden, das letztere mit größerer Wahrscheinlichkeit zu behaupten.

4. Nach den bisherigen Veröffentlichungen scheinen sich die ersten Anzeichen der Erkrankung später bemerkbar zu machen wie bei der Thomesen'schen Krankheit. Während die ersten Symptome der letzteren im ersten und zweiten Lebensjahrzehnt auftreten, werden sie bei der dystrophischen Form meist erst im 3. oder 4. Lebensjahrzehnt festgestellt.

Wir kämen nur zur Aufzählung und kurzen Erörterung der myotonischen und dystrophischen Symptome selbst.

5. Was die myotonischen Erscheinungen anbetrifft, so zeigen auch diese gegenüber denen bei echtem Thomsen bemerkenswerte Abweichungen. Sowohl die aktiven wie die reaktiven Symptome sind bei der dystrophischen Myotonie spärlicher. Das aktive Symptom, also die Hemmung bei der willkürlichen Muskelinnervation, soll sich in der Regel nur beim Faustschluß zeigen. Von den reaktiven Symptomen wird die mechanische My. R. hauptsächlich in der Zunge vorgefunden. Doch sind die Angaben der Autoren wechselnd. Auch die elektrische My. R. soll im ganzen spärlich verteilt sein. Doch sind auch über diesen Punkt die Berichte der Autoren nicht einheitlich. Im übrigen sollen die elektrischen Reaktionsformen wenig Anhaltspunkte für die Unterscheidung der dystrophischen Form der Myotonie von der Thomesen'schen Krankheit bieten. Wenn wir jedoch schon bei Erb festgestellt finden, daß bei der letzteren Erkrankung die Nerven eine quantitativ und qualitativ normale, die Muskeln eine etwas erhöhte faradische und galvanische Erregbarkeit zeigen, und die mannigfachen Angaben der späteren Autoren damit vergleichen, welche bei den Muskeln der Dystrophiker vielfach, bei den Nerven manchmal eine herabgesetzte Erregbarkeit fanden, so scheint uns die Elektrodiagnostik doch recht bemerkenswerte Anhaltspunkte zur Unterscheidung beider Krankheitsformen zu liefern. Wir werden diese in unserem Falle besonders ausgeprägt finden.

6. Es wäre nun das bemerkenswerteste Symptom, die Dystrophie nach ihrer Ausbreitung kurz zu erörtern, und zwar zunächst die der Muskel-

dystrophie. Es ist nämlich nicht die Muskeldystrophie als solche, welche nach den Forschungen der neueren Autoren der Erkrankung das Gepräge geben soll, sondern die bestimmte Verteilung dieser. Es sollen ganz bestimmte Muskeln bzw. Muskelgebiete sein, welche von der Dystrophie befallen werden. Davon ist bei den ersten Autoren, welche muskelatrophische Symptome bei der Myotonie beschrieben, noch nicht die Rede. Auch Hoffmann hielt diese Verteilung zuerst noch für eine ungeregelte. Sie sollte sich sowohl dem myelogenen wie dem myopathischen wie schließlich auch dem neurogenen Typus annähern können. Erst Steinert hob jenen bestimmten Verteilungstypus hervor, der nach seiner Ansicht allein genügen würde, um die atrophische Myotonic als besonderes Krankheitsbild aufzustellen. Denn es würde wohl, wie er argumentiert, Myotonie ohne Dystrophie gefunden, niemals aber Dystrophie in dieser bestimmten Verteilungsform ohne Myotonie.

Die Muskeln nun bzw. die Muskelgruppen, welche von der Dystrophie regelmäßig befallen sein sollen, sind folgende: Die Gesichtsmuskulatur, wodurch das Bild der Facies myopathica entsteht, die Kaumuskeln, die Sternocleidomastoidei, die Vorderarmmuskeln, bzw. der. Supinator longus, die bzw. einzelne kleine Handmuskeln und manchmal auch die Peronei.

Auch über diesen Punkt sind freilich die Angaben der Autoren nicht gleichmäßig. Wenn auch die obengenannten Muskeln hauptsächlich von der Dystrophie befallen zu werden scheinen, so finden wir auch andere Muskeln als dystrophisch von den Autoren erwähnt. Fleischer gelangt auf Grund von 38 Fällen zu der Ansicht, daß die Krankheit progressiv sei und mit der Zeit auch die distalen Abschnitte der Extremitäten ergreife, so daß schließlich das Bild der allgemeinen Muskel-dystrophie entstehe.

Diese Ansicht, der wir, wie wir sehen werden, Grund haben, uns anzuschließen, erklärt wohl die Verschiedenartigkeit der Angaben der Autoren. Es kommt eben darauf an, in welchem Stadium der Kranke zur Untersuchung gelangt. Die oben genannten Muskelgruppen dürften in der Tat die Prädilektionsstellen bzw. die primär erkrankten Stellen sein. Von diesen dürfte sich dann im Laufe der Zeit die Dystrophie in vielen Fällen fortpflanzen, möglicherweise auch in allen, wenn nur der Kranke lange genug lebt.

Hypertrophien wie bei der Thomenseschen Erkrankung scheinen nicht beobachtet zu werden.

Nunmehr wären die weiteren „dystrophischen“ Symptome zu erwähnen, wobei wir es zunächst dahingestellt sein lassen, ob es sich um dystrophische Folgerescheinung einer Stoffwechselstörung handelt, welche auch die muskeldystrophischen und sogar auch die myotonischen Abweichungen zur Folge hat, oder ob etwa endokrine Störungen vorliegen, auf Grund deren sich gewisse, wie manche Autoren zu glauben

scheinen, sogar die Gesamtheit der dystrophischen Symptome etablieren. Wenn schließlich Nägeli zur Ansicht gelangt, daß die Myotonia atrophica überhaupt aus der Gruppe der Muskelveränderungen gänzlich auszuscheiden habe und als pluriglanduläre innersekretorische Erkrankung aufzufassen sei, so würden in der Tat auf der einheitlichen Basis der inneren Sekretionsstörung nicht nur die Gesamtheit der dystrophischen Veränderungen mit Einschluß der Muskelatrophieen, sondern auch die myotonischen Veränderungen zu erklären sein.

7. Die erste Stelle unter diesen dystrophischen Störungen kommt der Katarakt zu. Sie wird nach Hoffmann, der zuerst die Aufmerksamkeit auf diese lenkte, in 10% der Fälle beobachtet. Hauptmann, einer der Autoren, die sich um den Ausbau der Lehre von der myotonen Dystrophia neuerdings besonders bemüht haben, spricht der Katarakt eine solche Bedeutung zu, daß er sie in der Benennung der Krankheit mit anführt. „Der heutige Stand der Lehre von der myotonen Dystrophia mit Katarakt“ betitelt sich seine neueste, freilich in einer ophthalmologischen Zeitschrift erschienene Arbeit. Da die dystrophische Form der Myotonie ebenfalls in etwa 10% der Fälle von Thomsonscher Krankheit gefunden wird, so könnte rein nach der Verhältniszahl der Beobachtungsfälle die mit Katarakt verbundene Form der dystrophischen Myotonie ebenso eine Sonderstellung innerhalb dieser verlangen wie diese innerhalb der Thomsonschen Erkrankung. Aber es wird die Ansicht geltend gemacht, daß die Katarakt wahrscheinlich viel häufiger bei der dystrophischen Myotonie vorkommt, als man bisher annahm. Man habe nicht in allen Fällen nach diesem Symptom gefahndet. Der dystrophische Charakter des Symptoms aber in Gemeinschaft mit seiner großen Häufigkeit würde nicht den Anlaß zu einer besonderen Abzweigung von der „Dystrophia myotonica“, sondern vielmehr zu ihrer genaueren Kennzeichnung dienen. In letzterem Sinne wird wohl Hauptmann die Hervorhebung des Symptoms im Titel der Krankheit gemeint haben.

Wir kennen noch eine andere Muskelerkrankung, bei welcher Katarakt, und zwar ebenfalls Rindenstaar in Sternform, beobachtet wird. Das ist die Tetanie. Nach der Beobachtung der Ophthalmologen soll nur der Entwicklungsprozeß des Staars bei der Tetanie etwas anders verlaufen wie bei der dystrophischen Myotonie. Da nun die Beziehung der Tetanie zu Störungen in der Schilddrüsenfunktion bekannt ist, so liegt es ja nahe, auch den Staar bei der myotonischen Dystrophia auf innersekretorische Störung zurückzuführen.

8. Ohne weiteres ergibt sich das bei der Hodenatrophie, welche zwar nicht so häufig wie die Katarakt, doch immerhin in einer so bemerkenswerten Zahl der Fälle vorgefunden wird, daß dadurch die Ansicht von der innersekretorischen Ätiologie der myotonen Dystrophia eine nicht geringe Stütze erhält. Die Hodenatrophie einfach als Dege-

nerationszeichen aufzufassen, scheint die Häufigkeit ihres Vorkommens zu verbieten. Warum wird sie denn bei der dystrophischen Myotonie so häufig beobachtet, nicht aber bei der einfachen Myotonie und auch nicht bei anderen hereditären oder angeborenen Erkrankungen?

So einleuchtend es nun erscheint, die Hodenatrophie mit ihren Folgeerscheinungen, der mangelnden Libido und der Verkümmерung bzw. dem völligen Ausbleiben jeder sexuellen Betätigung, ja sogar jeder physiologischen Eigenerregung, als unmittelbare Folge der verkümmerten Drüsenvfunktion zu betrachten, so kann man doch diese selbst auf eine allgemeine Stoffwechselstörung zurückführen. Eine solche liegt z. B., worauf sich manche Autoren beziehen, bei der Diabetes vor, in deren Gefolge ja zuweilen Hodenatrophie beobachtet wird. Man sieht also, daß die Entscheidung zwischen primärer Stoffwechselanomalie und primärer innersekretorischer Störung nicht ganz einfach liegt.

9. Auf eine innersekretorische Störung oder auch auf einen Reizzustand im autonomen System, das ja in unmittelbaren Beziehungen zur Drüsenvfunktion steht, wird die häufig berichtete übermäßige Speichel- und Tränensekretion zurückgeführt.

10. Noch eine Reihe anderer Veränderungen finden wir gelegentlich erwähnt, deren Ursache ebenfalls sowohl in primärer Stoffwechselstörung wie in innersekretorischen Anomalien gefunden werden kann. Dazu gehören Veränderungen im Blut — Anämie und Eosinophilie im Knochensystem — Verminderung des Kalkgehalts (Nägeli), und äußere Verbildungen, als deren Folge wir Kyphose und besonders Lendenkoliose antreffen. Ferner finden sich erwähnt Schwund des Fettpolsters und allgemeine Kachexie.

11. Weiter sind die Veränderungen an den inneren Drüsen selbst zu vermerken. Es kommt da aber als sicherer Befund wohl nur die Schilddrüse in Betracht. Es wird einerseits von Struma, andererseits von nicht palpabler Schilddrüse berichtet.

12. Es wären dann die vasomotorischen Störungen zu verzeichnen, wie Akrocyanose und Dermographie. Die Atherosklerose, die wir ebenfalls erwähnt finden, ist wohl noch nicht genügend als charakteristischer Befund sichergestellt.

13. Ein sehr häufiger Befund ist der Schwund des Haupthaars, besonders in Form der Stirnglatze. Da wir gerade bei Hypogenitalismus mangelhafte Behaarung häufig vorfinden, so ist die ursächliche Beziehung dieses Symptoms zu innersekretorischen Störungen nicht unwahrscheinlich.

14. Schließlich ist noch eine Reihe von Symptomen zu erwähnen, die wir ohne irgend ein Präjudiz für die Beurteilung zu fällen, in Anlehnung an Curschmann u. a. als tabiforme bezeichnen wollen. Wir werden noch weiter unten Anlaß haben, über diese Symptome einiges zu sagen.

Es handelt sich um die häufig beobachtete Abschwächung der Sehnenreflexe oder auch deren völliges Fehlen, um Blasen- und Mastdarmschwäche und um die von Curschmann erwähnte Ataxie. Die Obduktion hat in einigen Fällen eine Degeneration der Hinterstränge zutage gefördert.

15. Zur Abschließung des Krankheitsbildes hätten wir wohl die pathologisch-anatomische Grundlage desselben zu erwähnen. Doch ist einigermaßen sichergestellt nur die Muskelveränderung. Außer der bei der Myotonia congenita festgestellten Hypertrophie der primitiven Muskelfasern und der Vermehrung der Kerne bei Wahrung der von Schiefferdecker sog. relativen Kernmasse findet sich als charakteristische Zutat bei der dystrophischen Myotonie eine als Cirrhose anzusprechende Veränderung des Bindegewebes. Ein dritter Muskelbefund bei der dystrophischen Myotonie, die von Heidenhain neuerdings beschriebene „Ringmuskelschicht“, bedarf wohl noch der Bestätigung.

Mit diesen Muskelveränderungen jedoch, mögen sie sichergestellt sein oder nicht, ist aber natürlich nicht unser Desiderat erfüllt. Denn sie könnten ja nur als Erklärungsursache für die an den Muskeln selbst vorgefundenen klinischen Erscheinungen aktiver und reaktiver Natur herangezogen werden. Welches aber die eigentliche pathologische Grundlage für die Gesamtheit der übrigen dystrophischen Symptome und schließlich auch der muskeldystrophischen ist, das eben ist die Frage. Auch hierüber wollen wir uns weiter unten noch verbreiten.

Zunächst hätten wir das klinische Gesamtbild zu berücksichtigen, und dieses liefert uns in der Tat, wie sich oben zu zeigen schien, eine Fülle so bemerkenswerter Symptome, daß sie als Ganzes sehr wohl geeignet erscheinen, wenn sie nur einigermaßen regelmäßig gefunden werden, die Sonderstellung der Dystrophia myotonica zu begründen.

Immerhin ist das Krankheitsbild noch verhältnismäßig jung und noch nicht ganz unumstritten. Als besondere Krankheitseinheit im Sinne der neuesten Anforderungen hat es in den Lehrbüchern der Neurologie noch keine Stellung gefunden. Es verlohnt sich deshalb noch immer der Mühe, von diesem immerhin seltenen nosologischen Bilde neue Fälle in extenso anzuführen, um die Stellung der Krankheit sicherer zu begründen. Bevor wir deshalb die oben schon bei der Aufzählung der Einzelsymptome angedeutete Diskussion des Krankheitsbildes weiterführen, sei folgender Beobachtung Raum gegeben:

Wilhelm Keller, geb. 25. X. 1884 in einem Orte der Eifel, gibt zunächst an, aus gesunder Familie zu stammen. Es stellt sich aber heraus, daß sein Vater, 63 J. alt, in der hiesigen Augenklinik wegen Katarakt gelegen hat, operiert wurde und dort noch zeitweise ambulant behandelt wird. Nach Auskunft der Augenklinik handelt es sich um Cataracta immatura l. und Cataracta incipiens r. Ferner ist ein Bruder des Pat. im vorigen Jahre in der Nervenklinik wegen traumatischer Hirnschwäche stationär gewesen. Im übrigen behauptet Pat. mit Bestimmtheit, daß ähnliche Krankheiten wie die seinige in der Familie nicht vorgekommen seien.

Pat. selbst berichtet, in seiner Kindheit immer gesund gewesen zu sein. Irgend-

eine Behinderung an den Gliedern habe er nie bemerkt. Die Volksschule habe er mit gutem Erfolge besucht. Nach Schulentlassung mit 14 J. habe er auf den Bleiwerken zu Mechernich gearbeitet. 20 Jahre lang habe er dort nasse Arbeit verrichtet. Hätte niemals eine Schicht versäumt.

Mit 17 Jahren, also 1901, spürte er zum ersten Male, nachdem er ein halbes Jahr lang mit Wasser gefüllte Eimer, die 14 Liter faßten, getragen hatte, daß er nach Absetzen der Eimer die Hände nicht mehr aufbekam. Er mußte sich die eine Hand mit der anderen öffnen. Er habe deshalb das Wassertragen aufgegeben und fortan mit der Schaufel gearbeitet. Diese Arbeit konnte er verrichten, weil er bei Umklammerung des Schaufelstiels die Hände nicht so stark zu schließen brauchte wie beim Fassen der dünnen Bügel der Wassereimer. Das Unvermögen jedoch, die bei anderen Gelegenheiten als bei der Arbeit geschlossene Faust gleich wieder selbstdämmig zu öffnen, blieb.

1911 bemerkte er in den Armen und hauptsächlich in den Beinen Schmerzen und das Gefühl des Einschlafens. Er kam auch nicht mehr gut die Treppen herauf, sodaß ihn der Meister schließlich nicht mehr brauchen konnte. So hatten sich allmählich im Laufe der nächsten Jahre die Beschwerden verschlimmert. Er wurde deshalb im Jahre 1917 Pförtner.

Im vorigen Jahre, also 1919, waren die Schmerzen in den Gliedern, besonders in den Gelenken, so stark geworden, daß er den halbstündigen Weg zur Arbeit nicht mehr machen konnte. Der Doktor sagte, er könne ihm nicht helfen. Er habe Gelenkrheumatismus und müsse ins Bad. Er wurde nach Aachen-Burtscheidt geschickt. Nach fünfwochiger Kur habe man ihm gesagt, die Kur hätte für ihn keinen Zweck, er habe keinen Gelenkrheumatismus, er habe es an den Nerven. Er wurde nach Hause geschickt, nahm seine Tätigkeit als Pförtner wieder auf, mußte sie aber am 4. V. v. J. endgültig niederlegen, da er nicht mehr längere Zeit stehen konnte. Da das Bergwerk ihn nicht wieder zur Arbeit annehmen wollte, wurde er von der Knappschaftskasse aus invalidisiert.

Als jetzige Beschwerden gibt Pat. an: Wenn er im Bett liege, seien die ganzen Knochen eingeschlafen, besonders die Hände. Habe Schmerzen im Rückgrat, könne den Berg nicht hinaufgehen. Wenn er die Hand zumache, bekomme er sie nicht wieder auf. Wenn er eine halbe Stunde gegangen sei, sei er fertig. Nachts schlafte er schlecht. Er habe keine Kraft in den Armen. Die Muskeln seien ganz abgemagert, besonders die Armmuskeln. Diese Abmagerung, besonders an den Handmuskeln, habe er seit 6 Jahren bemerkt. Wie er auf Frage bestimmt angibt, hat er die Unfähigkeit, die geschlossene Faust zu öffnen, früher bemerkt als die Abmagerung.

Verheiratet ist er nicht. Infektion wird negiert. Er habe, wie er auf Befragen angibt, überhaupt niemals Geschlechtsverkehr ausgeübt, auch kein Verlangen danach gehabt. Er habe auch nie Erektionen gehabt. Auf ausdrücklich darauf gerichtete Fragen gibt er noch folgendes an: Urinlassen und Stuhlgang seien gut — s. jedoch später! — Er komme leicht ins Schwitzen, die Augen tränen leicht, besonders beim geringsten Wind. Übermäßige Speichelabsonderung habe er nicht. Die Sprache sei erschwert, schiebt das jedoch auf das mangelhafte Gebiß. Des Morgens sei die Sprache nicht besonders schwer. Beim Beginn des Gehens spüre er Zucken, so daß er nicht besonders gut von der Stelle komme. Nach einem Ausschreiten gäbe sich das wieder. Treppensteigen falle ihm schwer. Er berichtet, daß man ihm beim Einsteigen in den Zug und beim Aussteigen helfen müsse. Er sei ihm schon 2 mal passiert, daß er zusammenknickte, wenn man ihm beim Aussteigen nicht half. Es sei ihm dann so, als wenn er überhaupt keine Beine hätte.

Der objektive Befund des am 12. IV. 1920 aufgenommenen Pat. ergab folgendes: Unregelmäßiger, etwas breit gebauter, in seiner Gesamtform dem Wasserkopf ähnlicher Schädel. Gesichtsschädel gegenüber Hirnschädel, besonders in dem

unteren Teil, schmal. Kinn hoch. Ohren abstehend. Ohrläppchen mangelhaft geformt. Wangen eingesunken — Facies myopathica. Gesichtshaut, besonders Stirn, manchmal mit Schweiß bedeckt. Ptosis mittleren Grades beiderseits; rechts hängt das obere Augenlid bis zum oberen Rande des Sehlochs herab. Bindegäute beiderseits stark injiziert. Pupillen mittelweit, etwas verzogen, reagieren genügend auf Licht und Nahesehen. Beim seitlichen Blick, besonders nach links, schnell-schlägiger Nystagnus; nicht immer mit derselben Deutlichkeit bemerkbar. Cataracta corticalis posterior in Sternform beiderseits (Augenklinik). Fundus o. B. Binde- und Hornhautreflex beiderseits herabgesetzt. Etwas wulstige Lippen. Zunge weicht herausgestreckt etwas nach rechts ab und erscheint etwas atrophisch. Harter Gaumen enorm hoch, exquisit kahnförmig gebaut, sodaß er wie eine schmale Rinne erscheint. Dementsprechend Oberkiefer und auch Unterkiefer, besonders im vorderen Abschnitt, schmal gebaut. Letzterer etwas prognath. Zähne, besonders im Oberkiefer, stark defekt. Meist nur noch Wurzeln vorhanden. Zahnhaltung stark unregelmäßig. Weicher Gaumen beim Anlauten gleichmäßig gehoben. Gaumen- und Rachenreflex +. Sprache etwas undeutlich mit nasalem Beiklang, zugleich ziemlich monoton. Willkürliche Gesichtsinervation schwach. Stirnrunzeln schwach, Lidschluß schwach. Die aufgeblasenen Wangen, welche, besonders rechts, dünn und schlapp erscheinen, lassen sich passiv mühelos zusammendrücken. Pfeifen schwach. Zähnezeichen gut. Wenig Mimik beim Sprechen. Gesamte Nacken- und Halsmuskulatur erscheint atrophisch. Von den Sterno-Cleido-Mastoidei erscheint der linke atrophischer als der rechte. Schilddrüse klein, derb. Brustkorb faßförmig gebaut. Zwischenrippenräume treten deutlich hervor. Brustumskeln stark atrophisch. Man fühlt vom Pectoralis major nur einige dünne Stränge, welche die vordere Axillarwand bilden. Wespentaille, besonders rechts ausgesprochen. Wirbelsäule im unteren Brustteil lordotisch und etwas skolioatisch nach links verbogen. Linke Schulter steht tiefer als rechte. Beide Schulterblätter von der Thoraxwand abgehoben; die inneren Schulterblattränder stehen senkrecht. Bei Erheben der Arme nach vorne oder nach der Seite wird die Abhebung der Schulterblätter nicht stärker. Rückenmuskulatur erscheint nicht deutlich atrophisch. Bücken und Wiederaufrichten wird nur langsam bewerkstelligt. Aktives Erheben aus Rückenlage langsam, mit sichtlicher Anstrengung und mit Aufstützen auf die Ellenbogen. Ebenso Umdrehen im Liegen erschwert. Bauchdeckenreflexe +. Muskulatur der oberen Extremitäten mit Ausnahme der Deltoidei überall atrophisch. Besonders deutliche Atrophie der Strecker und Beuger am Oberarm und der kleinen Haudmuskeln. Maus abgeflacht, besonders stark rechts. Interossei eingesunken, besonders deutlich Interosseus I r. Klauenhandstellung rechts und zugleich Affenhandstellung. Links Klauenhand angedeutet. Grobe Muskelkraft der oberen Extremitäten überall deutlich herabgesetzt. Alle Bewegungen verlangsamt. Linke Hand kann nur bis zum rechten Winkel gestreckt werden. Daumen können nicht vollständig opponiert, Daumen- und Kleinfingerkoppe nicht zusammengebracht werden. Perist- und Sehnensreflexe an den oberen Extremitäten aufgehoben. Hände kühl und bläulich verfärbt. An den unteren Extremitäten sind keine deutlichen Atrophien wahrnehmbar. Oberschenkelmuskulatur erscheint eher etwas voluminos. Dagegen erscheint die Peronealmuskulatur dürtig. Grobe Muskelkraft an den unteren Extremitäten überall stark herabgesetzt. Aktive Erhebung der Beine von der Unterlage beiderseits nur bis zum Winkel von 45° möglich. Aktive Beugung und Streckung der Knie langsam, besonders schwach gegen Widerstand. Füße stehen etwas adduziert. Aktive Beugung und Streckung in den Fußgelenken wenig ausgiebig. Aktive Beugung und Streckung der Zehen +, etwas langsam. Kniescheibenreflexe schwach, links noch schwächer als rechts. Achillessehnenreflexe beiderseits erloschen.

Sohlenreflexe — beiderseits. Hodenheberreflexe — beiderseits. Hoden ganz klein, etwa von Haselnußgröße. Nirgend an der Muskulatur fibrilläre Zuckungen bemerkbar. Keine Ataxie. Sensibilität am ganzen Körper +. Blasenfunktion schwach. Nach längerer Untersuchung in Bauchlage unwillkürlich Urinabgang. Sphincter ani funktionsschwach. Rina ani und Hemd hinten stets mit Kot verschmiert. Stets Kotgeruch. — Gibt später an, daß er dem Stuhldrang schnell Folge geben müsse, da er sonst in die Hose gehe. Stehen +, Romberg —. Gang langsam, schwerfällig, stielzähnig, watschelnd; dabei linke Fußspitze adduziert.

Aktive My. R. besonders ausgesprochen beim Faustschluß. Beim Versuch, die geschlossene Hand zu öffnen, bleiben die zweiten und dritten Fingergelenke in Kontrakturstellung stehen, während die Grundgelenke leicht gestreckt werden können. Um die Hand ganz zu öffnen, muß Pat. die andere Hand zu Hilfe nehmen. Aktiv gelingt die Öffnung erst nach einiger Zeit unter wiederholten sichtlich angestrengten Intentionen.

An der Muskulatur des Kopfes keine aktive My. R. nachweisbar. Immerhin mag die monotone, zugleich mit nasalem Beiklang vorgebrachte Sprache auf My. R. zurückzuführen sein.

An der Rumpfmuskulatur dürfte das langsame Bücken und Sichwiederaufrichten, das langsame Umdrehen im Liegen wohl ebenso auf die Dystrophie wie auf die My. R. zurückzuführen sein.

Auf aktive My. R. ist aber jedenfalls die langsame Bewerkstelligung des Schulterhebens und -senkens zurückzuführen. Auch nach passiver Hebung, wobei sich das Phänomen der losen Schultern angedeutet zeigt, werden selbstdäig die Schultern nur langsam wieder gesenkt.

Links wird im Ellbogengelenk die Beugung selbstdäig nur mit Mühe, manchmal an einem bestimmten Punkte federnd vollzogen, ebenso Streckung langsam und mit sichtlicher Mühe.

Die langsamsten Aktionen bei selbstdäigen Bewegungen in Hüft- und Kniegelenk und der langsame Gang sind oben bereits erwähnt.

Reaktive mechanische My. R. im Bereich der Kopfmuskulatur nur an der Zunge, aber auch hier nicht mit allzu großer Deutlichkeit ausgesprochen. Beim Beklopfen bleibt hin und wieder für kurze Zeit (etwa 1 Sekunde) eine kleine Delle stehen.

Im Bereich der Hals- und Nackenmuskulatur reaktive mechanische My. R. nur an den Sterno-Cleido-Mastoidei deutlich in Form von Wulstbildung.

Ebenso deutliche Wulstbildung an der Vorderseite des Brustkorbes und zuweilen an der Rückenmuskulatur. Wulstbildung besonders deutlich in den Zwischenrippenräumen vorne und in den spärlichen Muskelfasern des Pectoralis major, welche die Vorderseite der Achselhöhle bilden. Deutliche Wulstbildung ferner beim Beklopfen der Supra- und Infraspinati.

Am ausgesprochensten zeigt sich die reaktive mechanische My. R. in den Deltoiden. Hier sieht man nach Beklopfen sowohl Wulst- wie Furchen- und Dellenbildung.

Im Biceps zeigt sich die reaktive mechanische My. R. meist in der Form, daß nach Beklopfen der gesamte Muskel in Kontraktion gerät mit der Folge, daß der Arm im Ellbogengelenk leicht gebeugt wird und die Erschlaffung des Muskels erst in den folgenden Sekunden vor sich geht. Doch treten im Biceps wie im Triceps nach Beklopfen auch manchmal leichte Dellen auf.

Wulstbildung auch in der Beuge- und Streckmuskulatur des Vorderarms.

Keine reaktive mechanische My. R. ist an der Handmuskulatur zu erzielen, ebensowenig an der Bauchmuskulatur.

An der Oberschenkelmuskulatur ließ sich durch Beklopfen My. R. nicht erzielen. Es war jedoch mit Sicherheit nach einiger Zeit Rückenlage und darauf-

folgendem Umdrehen eine Erhabenheit in der Mitte der Muskulatur an der Hinterseite des Oberschenkels festzustellen, die schnell wieder verschwand. Dasselbe Phänomen zeigte sich an der Vorderseite des Oberschenkels beim Wiederumdrehen aus der Bauchlage.

Ganz besonders starke Wulstbildung zeigte sich beim Beklopfen der Wadenmuskulatur.

An der Peroneal- und Fußmuskulatur war keine reaktive mechanische My. R. hervorzurufen.

Von Nerven zeigte der N. facialis eine leichte mechanische Übererregbarkeit (Chvostek'sches Symptom angedeutet).

Die elektrische Untersuchung ergab folgendes Resultat:

	I. Indirekt: faradisch	galvanisch
N. facialis	Spur herabgesetzt	normal
Erb'scher Punkt	stark herabgesetzt	normal
N. accessorius	etwas herabgesetzt	etwas herabgesetzt
N. radialis	stark herabgesetzt, besonders links	normal
N. ulnaris	stark herabgesetzt	herabgesetzt
N. medianus	stark herabgesetzt	nicht erregbar
N. cruralis	herabgesetzt	r. normal, l. erhöht
N. obturatorius	herabgesetzt	beiderseits erhöht
N. ischiadicus	r. normal, l. herabgesetzt	beiderseits herabgesetzt
N. peroneus	herabgesetzt	stark herabgesetzt
N. tibialis	nicht herabgesetzt, träge Zuckung	stark herabgesetzt
	II. Direkt: faradisch	galvanisch
M. orbicularis	normal, keine Nachdauer	herabgesetzt
Übrige Gesichtsmuskulatur	stark herabgesetzt	stark herabgesetzt
M. cucullaris	oberste Portion: Erregbarkeit erhöht. Bei stärkeren Strömen Nachdauer. Übrige Portionen herabgesetzt, keine Nachdauer	normal
M. sterno-cleido-mastoides:	etwas herabgesetzt keine My. R.	etwas herabgesetzt, keine My. R.
M. supraspinatus	r. etwas herabgesetzt, l. stark herabgesetzt	normal
M. infraspinatus	normal	normal
M. deltoideus	Bei mittleren Strömen Wulst- und Furchenbildung. Schon bei schwächsten Strömen Dellenbildung; ganz geringe Nachdauer. Bei kontinuierlicher Reizung mit starkem faradischem Strom einmal Undulieren	quantitativ normal, etwas träge Zuckung. KSZ = ASZ. Bei stärkstem Strom einmal Furchenbildung und Nachdauer

	faradisch	galvanisch
M. pectoralis	stark herabgesetzt	aufs stärkste herabgesetzt, ASZ > KSZ. KSZ ziemlich prompt, ASZ träg
M. serratus	stark herabgesetzt	stark herabgesetzt
M. biceps r.	stark herabgesetzt	stark herabgesetzt, KSZ > ASZ, träge Zuckung
M. biceps l.	sehr stark herabgesetzt	sehr stark herabgesetzt
M. triceps	stark herabgesetzt	sehr stark herabgesetzt. KSZ > ASZ; etwas träg
Beuger des Vorderarms r.	stark herabges., manch- mal geringe Nachdauer	stark herabgesetzt, etwas träg
Beuger des Vorderarms l.	aufs stärkste herabgesetzt	sehr stark herabgesetzt
Strecker des Vorderarms r.	stark herabges., manch- mal geringe Nachdauer	stark herabgesetzt; KSZ > ASZ
Strecker des Vorderarms l.	sehr stark herabgesetzt	sehr stark herabgesetzt, ASZ > KSZ
Thenar r.	stark herabgesetzt	nur Flexor brevis erreg- bar. R. KSZ > ASZ;
Thenar l.	stark herabgesetzt	L. ASZ > KSZ
Antithenar	beiderseits nicht erregbar	nicht erregbar
Interossei		
M. rectus abdom.	erhöht	Int. I nicht erregbar. Die übrigen aufs stärkste herabgesetzt, links noch stärker als rechts.
M. obliqu. abdom.	erhöht	Zuckung exquisit träg. Im Int. III l. KSZ Spur > ASZ; sonst KSZ = ASZ; nur einmal deutlich ASZ > KSZ
M. quadriceps	stark herabgesetzt	normal
M. obturat.	normal	normal
Beugeseite des Oberschenkels	stark herabgesetzt, Zuckung träge	sehr stark herabgesetzt, KSZ = ASZ
M. peroneus longus	herabgesetzt	normal
		etwas herabgesetzt
Übrige Peronealmuskulatur	stark herabgesetzt	Zuckung träge. KSZ = ASZ
Gastrocnemius r.	herabgesetzt, manchmal geringe Nachdauer	aufs stärkste herabgesetzt
Gastrocnemius l.	stark herabges., manch- mal geringe Nachdauer	etwas herabgesetzt. Zuckung träge. KSZ > ASZ
		sehr stark herabgesetzt ASZ > KSZ

Die Prüfung auf Vago- und Sympathicotomie ergab folgendes:

1. Blut: Hämoglobin 60 (Autenrieth). Erythrocyten 5,200,000. Leukozyten 9600. Leukozytenauszählung: neutrophile Leukozyten 67%. Eosinophile

Leukocyten 5%, Lymphocyten 20%, Mononucl. 3%, Myelocyten 4%, Mastzellen 1%. Gerinnungszeit (wie beim Normalen) nach Methode Wright $7\frac{1}{2}$ Minuten¹⁾.

2. 1 Tropfen 1 pro milliger Adrenalinlösung in den Bindegautsack geträufelt hatte mäßige Pupillenerweiterung zur Folge.

3. Sol. Atropini 0,001 subcutan zog nach $\frac{1}{2}$ Stunde starke Pupillenerweiterung, Schwindelgefühl, Taumeln beim Gehen, Pulsbeschleunigung aufs Doppelte (22 pro Dekade), Trockenheit im Munde nach sich. Pat. muß sich zu Bett legen. Nachher trat leichter Verwirrtheitszustand ein: Pat. sucht seine Seife und sein Geld in der Nachtkonsole eines im Klassenzimmer liegenden Pat., zu dem er ungefähr 5 mal hintereinander hineinläuft. -- Puls geht allmählich wieder zur Norm zurück, ist klein und weich.

Weitere pharmakodynamische Prüfungen anzustellen war unmöglich. Pat. drohte mit Abreise, wenn man ihm weitere Einspritzungen machen wollte. Im übrigen weiß er nichts davon, was er im Verwirrtheitszustand getan hat.

Die psychische Beobachtung und Prüfung ergab folgendes:

Charakter gutmütig, zutraulich, anspruchslos, gesprächig.

Stimmung ausgeglichen; ziemlich affektlos, trotz der obigen Reaktion auf die sein Befinden stark alterierende Einspritzung.

Merkfähigkeit und Gedächtnis zeigen keine besonderen Abweichungen.

Intelligenz deutlich herabgesetzt. Versagt schon beim Fragen aus dem kleinen Einmaleins.

Die Zusammenfasung des Falles ergibt sich am besten aus dem Vergleich mit den oben aufgeführten aus der bisherigen Literatur bekannten charakteristischen Symptomen der Myotonia dystrophica. Wir erkennen aus einem solchen Vergleich, daß in der Hauptsache unser Fall mit dem oben gekennzeichneten Bilde gut übereinstimmt, und daß er nur im einzelnen gewisse Abweichungen zeigt, welche zum Teil bemerkenswert sind. Wir wollen den Vergleich kurz anstellen:

1. Zunächst scheint in unserem Falle die Erblichkeit zu fehlen, so daß er ein neuer Beleg für die Ansicht derjenigen Autoren wäre, nach welchen die Heredität bei der dystrophischen Form der Myotonie lange nicht die Rolle spielt wie bei der Thomsonschen Krankheit. Wir möchten nicht einmal mit Sicherheit unseren Fall in diejenigen einreihen, in deren Ascendenz zwar die ausgebildete Form der dystrophischen Myotonie vermißt wird, wohl aber, worauf Hauptmann besonders hinweist, Katarakt beobachtet wird. Denn der Vater unseres Patienten, der in der Tat beiderseits Katarakt hat, ist bereits 63 Jahre alt. Seniles Alter ist das freilich nicht. Die Möglichkeit, vielleicht sogar Wahrscheinlichkeit einer erblichen Beziehung bzw. eines rudimentären Ausdrucks einer schon beim Vater angelegten Neigung zu Dystrophie muß deshalb zugegeben werden.

Ob gar die etwaige erbliche Anlage noch weiter geht, ob nicht der Vater reaktive myotonische Erscheinungen aufweist, wie das in einigen Fällen in der Verwandtschaft von Myotonikern, die sich für ganz ge-

1) Die Blutuntersuchung wurde dankenswerter Weise in der hies. med. Poliklinik ausgeführt.

sund hielt, gefunden wurde, kann nicht entschieden werden, daß es bisher nicht gelang, den Vater des Patienten zur Untersuchung zu bringen.

Es wäre dann die wichtige Frage zu diskutieren, ob unser Fall ein Beleg wäre für die Ansicht derjenigen Autoren, welche die Myotonie als die Grundlage betrachten oder beobachtet haben wollen, daß sich aus dieser erst später die Dystrophie entwickelt hätte. Würde man diese Frage nur auf Grund des Berichtes des Patienten zu entscheiden berechtigt sein, so hätte man in der Tat in unserem Falle das myotonische Symptom als das primäre zu betrachten. Die Schilderung unseres Patienten ist eine ganz prägnante. Sie könnte sogar als Stütze für die Ansicht derjenigen betrachtet werden, welche die Auslösung der Erkrankung durch eine äußere Ursache für möglich halten. Nachdem Patient im 17. oder 18. Lebensjahre ein halbes Jahr Eimer mit 14 l Wasser getragen hatte, merkte er auf einmal, daß er die Hände nicht mehr aufbekam. Er mußte sich die eine Hand mit der anderen öffnen. Das ist natürlich eine exquisit aktive myotonische Erscheinung. Wir zweifeln auch nicht, daß die Anstrengung des längere Zeit fortgesetzten Tragens der schweren Eimer an den dünnen Bügeln die Erkrankung bzw. deren erstes myotonisches Symptom zur Auslösung gebracht hat. Mehr aber als eine auslösende Rolle vermögen wir der körperlichen Anstrengung nicht zuzuerteilen. Die Erkrankungsanlage, und zwar in einem bedeutungsvoller Sinne, als man sonst das Moment der Anlage, die man schließlich zu fast jeder inneren Erkrankung mitbringen muß, aufzufassen pflegt, hat Patient, sehr möglicherweise, wenn nicht sogar wahrscheinlich, auf erblicher Grundlage in sich getragen. Mit Recht zieht Rohrer die Edingerssche Aufbrauchtheorie heran und weist darauf hin, daß die Erkrankung nur beim einfachen Bürger- und Arbeiterstande gefunden wird. Ob freilich die Lokalisation der Dystrophie in unserem Falle in diesem Sinne verwertet werden kann, muß wegen der großen Ausbreitung derselben bei unseren Patienten dahingestellt bleiben. Auch würde immer noch die Frage zu erörtern sein, ob der Aufbrauchtheorie eine mehr als akzidentelle Rolle zuzuerteilen sei. Für die individuelle Krankheitsentwicklung möchten wir das nicht annehmen. Die Anlage im eminenten Sinne des Wortes, womöglich die auf erblicher Grundlage aufgebaute Anlage, scheint uns, wie wir noch eben ausführten, für die dystrophische Myotonie die Hauptsache zu sein. Aber möglicherweise spielt die Theorie Edingers in der allmählichen Disponierung der Generationen zur Acquirierung der Erkrankung die grundlegende, im eigentlichen Sinne kausale Rolle.

Trotzdem also in unserem Falle das myotonische Symptom unzweifelhaft als erstes sich manifestierte, die Muskelabmagerung vom Patienten erst 10 Jahre später bemerkt wurde als die ersten myotoni-

schen Erscheinungen, so würden wir doch die größten Bedenken tragen, nun zuerst eine Thomsensche Erkrankung anzunehmen, aus welcher sich erst hinterher die Dystrophie entwickelt hätte. Wir halten das aus prinzipiellen Gründen für höchst unwahrscheinlich, wenn nicht für unmöglich. Würde die Dystrophie auf die Muskeln allein beschränkt sein, so könnte man sich die sekundäre Entstehung dieser noch allenfalls erklären. Staar, Hodenatrophie usw. haben aber mit dem Muskel-system und dessen Erkrankung nichts zu tun.

Es kommt also in der Tat gar nicht darauf an, ob und welches Symptom bei der myotonischen Dystrophie zuerst in Erscheinung tritt. Das Wesentliche ist, daß wir trifftige Gründe haben, die Erkrankung als nosologische Einheit aus anderen Erkrankungen herauszuheben und auch von der sog. Thomsenschen Krankheit abzusondern. Ob dann die Dystrophie der Muskeln oder anderer Organe zuerst auftritt oder die Myotonie, ist von sekundärer Bedeutung.

Unser Fall scheint ferner nicht zu denjenigen zu gehören, in welchen die ersten Symptome sich wesentlich später zeigten wie bei der Thomsenschen Erkrankung. Denn nach dem Bericht unseres Kranken sind die ersten myotonischen Symptome mit 17 Jahren, also im 2. Lebensjahrzehnt, aufgetreten.

Wir möchten raten, in der Beurteilung des Zeitpunktes der ersten Manifestation der Erkrankung recht vorsichtig zu sein, vor allem sehr genaue anamnestische Erhebungen anzustellen. Im vorliegenden Falle sind wir vom Patienten zuerst selbst getäuscht worden, da er angab, erst in den letzten Jahren die allmähliche Entstehung der Krankheit bemerkt zu haben. Die Kranken sind leicht geneigt, die ersten Symptome zeitlich an den nahenden Beginn der Arbeitsunfähigkeit heranzurücken.

Wir kämen nun zur Erörterung der myotonischen Erscheinungen. Was die aktiven Symptome betrifft, so stimmt unser Fall mit der großen Mehrzahl der bisher beschriebenen Fälle insofern überein, als sich die initiale Hemmung der Muskelaktion hauptsächlich beim Versuch zeigt, die geschlossene Faust zu öffnen. Die Unfähigkeit hierzu war ja überhaupt das erste Krankheitssymptom, welches Patient an sich bemerkt hatte. Doch ist erstlich zu bemerken, daß gerade jene erste Phase der Extensionsbewegung, auf welcher hauptsächlich die Öffnung der geschlossenen Hand beruht, nämlich die Streckung der Grundphalangen, durchaus glatt vorstatten geht. Die Hemmung zeigt sich regelmäßig nur beim Versuch, die gebeugten zweiten und dritten Fingergelenke zur Streckung zu bringen. Die Hände bleiben also in der sog. „Predigerhandstellung“ stehen. Erst nach etwa einer Viertelminute gelingt es Patienten, unter sichtlich großen Anstrengungen, die Streckung aktiv zu vollziehen, wenn er sie nicht schon vorher unter Gewaltanwendung mit Hilfe der anderen Hand passiv zustande gebracht hat.

In typischer Form zeigt sich also das aktive myotonische Symptom bei unserem Patienten ebenfalls wie bei den bisher veröffentlichten Fällen beim Versuch der Öffnung der geschlossenen Faust. Keinesfalls aber ist es auf die Aktion der dabei in Betracht kommenden Muskelgruppe, also im wesentlichen die langen Fingerbeuger, beschränkt. Aus unserem Befunde ergibt sich, daß die Hemmung auch bei der Aktion anderer Muskelgruppen auftritt, so beim Schulterheben, beim Armbiegen, wenn auch nicht in so ausgesprochener Weise wie bei der Öffnung der Faust. Ja man kann sagen, daß in unserem Falle die aktive Myotonie über die gesamte willkürliche Körpermuskulatur sich erstreckt. Wir möchten jedenfalls die Langsamkeit beim Bücken, Wiederaufrichten, Sichumdrehen im Liegen und beim Gehen nicht allein auf die Dystrophie der Muskulatur, die zumal an den unteren Extremitäten keineswegs äußerlich sichtbar ist, beziehen. Für die Beurteilung, ob die Dystrophie oder die Myotonie das retardierende Moment ausmacht, erscheint die Angabe des Patienten von besonderem Wert, daß er beim Beginn des Gehens, bes. nach Sitzen, „Zucken“ in den Beinen verspüre, so daß er nicht gut von der Stelle komme. Nach einigem Ausschreiten gebe sich das wieder. Das „Zucken“ ist offenbar nicht anderes als die initiale Muskelversteifung bei der willkürlichen Innervation. Auch die Schwierigkeit des Ein- und Aussteigens im Eisenbahnhause, die zweimal zum Zusammenknicken mit dem Gefühl, als ob er überhaupt keine Beine hätte, geführt hat, kann wohl nur auf die myotonische Hemmung und den hierdurch verursachten Verlust der Herrschaft über die Beine zurückgeführt werden. Die aktive myotonische Hemmung scheint sich also in unserem Falle in der Tat so ziemlich auf die gesamte Körpermuskulatur zu erstrecken, da ja auch im Bereich der Muskulatur des Kopfes, bei der Sprache ziemlich deutlich, dieses Symptom bemerkbar ist.

Von den reaktiven myotonischen Symptomen finden sich die mechanischen ziemlich weit über den Körper des Patienten verbreitet, zum Teil vermissen wir sie jedoch oder finden sie doch wenig ausgesprochen an den Muskeln, an welchen sie bisher von den Autoren so häufig und prägnant beobachtet worden sind. So konnte an der Zunge nur andeutungsweise eine Dellenbildung, die schnell vorüberging, festgestellt werden. Sehr ausgesprochen war die Dellenbildung an den Deltoiden zu beobachten. Hier blieben auch meist Furchen stehen. Die Wulstbildung war auf Beklopfen über sehr viele Muskeln verbreitet.

Es erscheint nur fraglich — und das ist ja auch von anderen Autoren urgirt worden — ob auf dieses Symptom allzuviel Wert gelegt werden kann. Dabei erscheint mir besonders eine Frage noch sehr erörterungsbedürftig. Von vielen Autoren wird die reaktive mechanische My. R., in Gegensatz zu der sog. idiopathischen Muskelerregbarkeit gesetzt, welche wir ja nicht nur bei organischen Erkrankungen des Zentral-

nervensystems, sondern auch bei einfachen Neurotikern, Kachektikern usw. weit verbreitet finden. Würden wir nun als Kennzeichen der idiopathischen Muskelerregbarkeit nur die auf Beklopfen erfolgende Anspannung der Muskelfasern in ihrer Längenausdehnung betrachten, wie sie besonders als das sog. Harfensymptom von Oppenheim an der Brustmuskulatur beschrieben wird, so wäre der Unterschied zwischen idiopathischer Muskelerregbarkeit und reaktiver mechanischer My. R. deutlich und unverwischbar. Es gibt aber auch eine idiopathische Wulstbildung, und diese scheint uns, wie auch unsere Erfahrungen uns in letzter Zeit gelehrt haben, sogar weiter verbreitet und dauerhafter, als man im allgemeinen annimmt. In diesem Punkte scheint uns also ein Unterschied zwischen den beiden Reaktionsweisen nicht ohne weiteres gegeben. Wir werden nur sagen können, daß die Wulstbildung im allgemeinen bei der Myotonie länger andauert und stärker ausgeprägt ist als bei dem nicht-myotonischen Erkrankungen. Der Unterschied wäre somit kein prinzipieller, sondern ein quantitativer.

Wenn also manche Autoren — siehe besonders die abweichende Auffassung Curschmanns — meinen, daß die idiopathische Muskelerregbarkeit bei der dystrophischen Myotonie nicht zu finden sei, so mag das für die Erregbarkeit der Muskelfasern in ihrer Längsrichtung — Harfensymptom — zutreffen. Für die Wulstbildung wird man das nicht behaupten dürfen. Dellen- und Furchenbildung kommen freilich nur der reaktiven My. R. zu und sind als das eigentliche Kennzeichen dieser zu betrachten.

Betrachten wir also die Dellen- und Furchenbildung als das Wesentliche, so stimmt unser Fall mit den bisher beobachteten darin überein, daß dieses Symptom nur spärlich auftrat. Ausgesprochen fanden wir es nur an den Deltoiden. Wulstbildung war viel weiter verbreitet. Sehr deutlich war sie an den Sterno-Cleidomastoidei, an der Muskulatur des Rumpfes und den Extremitäten. Sie hielt hier auch überall etwa $\frac{1}{2}$ bis 1 Minute an.

Vollkommen steht unser Fall mit den bisher beobachteten in Übereinstimmung darin, daß die elektrische My. R. nur sehr spärlich sich vorfand. Träge oder, um den Unterschied von der wesensverschiedenen Entartungsreaktion auch im Ausdruck festzuhalten, tonische Zuckung zeigte sich, wie aus unserem Befunde hervorgeht, auf Reizung mit faradischem Strom am Cucullaris und an der Beugemuskulatur des Oberschenkels, auf Reizung mit galvanischem Strom am Deltoides, Pectoralis, Peroneus, Gastrocnemius und exquisit an den Interossei. An den letzteren zeigte sich bei der ersten Prüfung auch deutlich im Unterschied zu allen anderen Muskeln ein Überwiegen der Anode. Im Verein mit der so weit vorgeschrittenen Atrophie der kleinen Handmuskeln bot dieser Symptomenkomplex das typische Bild der Ent-

artungsreaktion. Ich konnte mich nicht dem Eindruck entziehen, daß in der Tat eine solche vorliegt. Denn der Unterschied in der außerordentlichen Trägheit der Zuckung gegenüber den anderen Muskeln, die wir oben erwähnten, in welchen sie nur angedeutet war, und vor allem gegenüber der zwar stark herabgesetzten, aber keineswegs tonischen Reaktion der Intoressei selbst bei Reizung mit faradischem Strom, war so auffallend, daß es mir schwer wird, sie auch in den Interossei nur als den Ausdruck einer „tonischen“ My. R. zu betrachten. Wollte man die weitgehende Atrophie der Interossei als die Ursache betrachten für den größeren „Tonus“, so wäre dem entgegenzuhalten, daß die Atrophie an der Beuge- und Streckmuskulatur des Oberarms ebenfalls sehr ausgesprochen war, daß aber hier von einer tonischen oder tragen Reaktion nichts zu bemerken war. Dabei war die Kontraktion in den Interossei externi sehr ausgiebig, so daß jenes Bild zustande kam, wie man es eben nur bei der Entartungsreaktion im eigentlichen Sinne des Wortes zu beobachten Gelegenheit hat. Ich kann es nicht beweisen, daß es sich um eine echte EAR. in den Interossei handelt, ich muß es aber auf Grund meiner wiederholten Untersuchungen annehmen. Eine jedem Zweifel entthobene Entscheidung wäre von größter Wichtigkeit, da sie uns Fingerzeige geben würde, wo wir den Sitz der Krankheit zu suchen haben. Wir werden jedoch alsbald noch weitere Anhaltspunkte für unsere Auffassung gewinnen.

Nachdauer, jenes der mechanischen My. R. entsprechende, für die Thomsonsche Krankheit so charakteristische Symptom, habe ich nur im Cucullaris einmal bei stärkeren Strömen feststellen können. Von den bisherigen Untersuchern ist dieses Symptom ja ebenfalls nur sehr spärlich bei der dystrophischen Myotonie gefunden worden.

Andere Formen elektrischer Reaktion, wie sie zuweilen bei Myotonie gefunden worden sind, so das Steinert-Päßlersche Phänomen — Nachdauer, die nur bei länger dauernder galvanischer oder faradischer Reizung auftritt, während sie bei kurzdauernder fehlt — oder die kurz-träge Doppelreaktion, die, wie bereits Erb erklärte, auf Applikation der Elektrode am Nervenpunkt zurückzuführen ist, oder Remaks unvollständige MyoR. (tetaniforme Zuckungen bei geringen Reizstärken), habe ich bei unserem Falle nicht finden können. MyoR. war vielleicht einmal in der obersten Portion des Cucullaris vorhanden. Es kann sich aber auch um eine Täuschung handeln, da die Nachdauer, welche sich hier manchmal zeigte, das Zustandekommen weiterer Kontraktion bei wiederholter Reizung möglicherweise verhinderte.

Von den Nerven zeigte nur der Tibialis auf Reizung mit faradischem Strom träge Zuckung, die sog. neurotonische Reaktion (NeR.). Der

N. facialis zeigte etwas erhöhte mechanische Erregbarkeit (Chvostek'sches Symptom), worauf noch zurückzukommen wäre.

Daß entsprechend der fast über den ganzen Körper verbreiteten Dystrophie die Reaktion auch fast überall quantitativ mehr oder weniger stark herabgesetzt war, ist nicht weiter verwunderlich. Auch daß diese Herabsetzung an der noch ziemlich voluminös erscheinenden Oberschenkelmuskulatur — mit Ausnahme des Obturatorius — zu finden war, ist wohl nicht auffallend. Denn schwerer, im Laufe der weiteren Entwicklung der Krankheit auch hier in äußerlich wahrnehmbare Dystrophie übergehender Veränderung wird wohl die Muskelfaser der Oberschenkelmuskulatur ebenso unterworfen sein wie die übrigen Muskelfasern. Daß die Ansprechbarkeit der Bauchmuskulatur auf faradischen Strom erhöht war, also entsprechend dem Befunde bei der Thom-senschen Erkrankung sich verhielt, kann ich nicht weiter erklären. Würde die dystrophische Myotonie als eine Abart der Thom-senschen Krankheit zu betrachten sein, so wäre ja wohl eine hier und da auftretende gesteigerte Erregbarkeit, wie sie von den Autoren ja auch vielfach bei ihren Fällen gefunden worden ist, nicht weiter verwunderlich. Die Voraussetzung ist aber fraglich.

Der Spärlichkeit, mit welcher die elektrische reaktive My. R. bei der Dystrophia myotonica auftritt, entspricht es, daß wir das Phänomen des Undulierens nur im Deltoides bei Reizung mit stärksten faradischen Strömen fanden, und zwar keineswegs regelmäßig. Angedeutet trat es auch einmal im Quadriceps bei kontinuierlicher Reizung mit starker galvanischen Strom auf.

Von besonderer Bedeutung ist nun die mehr oder weniger starke Herabsetzung der indirekten Erregbarkeit bei Reizung mit beiden Stromarten. Sie war fast über sämtliche Nerven verbreitet, wie unser Befund zeigt. Dieser Punkt, in welchem unser Fall von den bisher veröffentlichten Fällen, sofern in ihnen ein genauerer elektrischer Befund überhaupt aufgeführt wird, abweicht, erscheint von nicht zu unterschätzender Wichtigkeit. Zunächst wird der oben geschilderte Eindruck der Entartungsreaktion, welchen das elektrische Verhalten der Interossei machte, durch diesen Befund vervollständigt. Es erscheint auch weiter plausibel, daß die Herabsetzung bei den Medianen sich bis zur Unerregbarkeit durch den galvanischen Strom steigerte. Denn zu deren Versorgungsgebiet gehören ja die langen Fingerbeuger, in welchen als einzigen Muskeln der aktive Myotonus sich so typisch ausgeprägt zeigte. Auch für direkte Reizung erwies sich in diesen die Reaktion stark bis aufs stärkste herabgesetzt. Bei direkter Reizung mit faradischem Strom war hier auch ausnahmsweise Nachdauer, bei direkter Reizung mit galvanischem Strom träge Reaktion zu bemerken.

Daß die myotonische Reaktion der Muskeln von der Entartungs-

reaktion im eigentlichen Sinne des Wortes sich prinzipiell unterscheidet, ist bereits von Erb so eingehend dargetan worden, daß über diesen Punkt eine Unklarheit nicht bestehen kann, und Curschmann meint wohl ganz richtig, daß schon die Tatsache der erhaltenen direkten und indirekten Erregbarkeit ein absolut sicheres Argument gegen das Bestehen einer echten EaR. bildet. Wie aber, wenn in den meisten Nerven die Erregbarkeit mehr oder weniger stark, im Medianus gar, in dessen Muskelgebiet der einzige typische aktive Myotonus zu finden war, bis auf 0 herabgesetzt sich findet, während zugleich die Interossei — bei Herabsetzung der indirekten Erregbarkeit — jenes oben beschriebene Bild liefern, das nicht zum erstenmal gefunden auch auf andere Untersucher den Eindruck einer echten Entartungsreaktion machte! Vielleicht werden uns die später anzustellenden ätiologischen Betrachtungen, bei welchen wir die Diskussion des elektrischen Verhaltens wieder aufnehmen wollen, der Lösung oder doch der Aufhellung des Problems näherführen.

Eines werden wir jedenfalls jetzt schon sagen dürfen, daß nämlich das elektrische Verhalten in unserem Falle charakteristisch genug ist, um ihn allein von der Thomsonschen Krankheit unterscheiden zu lassen, während andere Forscher, wie Grund, Curschmann und Hauptmann, als allenfalls einziges Unterscheidungsmerkmal des elektrischen Verhaltens bei der Dystrophia myotonica von dem bei der Thomsonschen Erkrankung die Herabsetzung der Erregbarkeit derjenigen Nerven fanden, in deren muskulärem Verbreitungsgebiet auch der stärkste aktive Myotonus zu finden war, wobei sogar die Muskeln, ohne atrophisch zu sein, nur paretisch waren.

Wir hätten nun zu untersuchen, ob die Dystrophie in unserem Falle nach ihrer Ausbreitung sich an die bisherigen Fälle anschließt. Was nun die Dystrophie der Muskeln betrifft, so scheint unser Fall zu den vorgeschritteneren zu gehören. Zwar finden sich die bereits von Steinert für charakteristisch gehaltenen Ausbreitung insofern in unserem Falle, als Facies myopathica, Atrophie der Sternocleidomastoidei, der Vorderarmmuskeln und der kleinen Handmuskeln zu finden ist. Darüber hinaus finden wir aber im Falle unseres Pat. auch Atrophie der gesamten Hals- und Nackenmuskulatur, der Beuger und Strecker am Oberarm und besonders der Rumpfmuskulatur. Die Kaumuskulatur schien nicht besonders stark atrophisch; bei den Peronei war die Atrophie vielleicht angedeutet.

Auch die anderen „dystrophischen“ Symptome, welche bisher so häufig beobachtet worden sind, bietet unser Patient. Er hat Katarakt in der bekannten charakteristischen Sternform, und wir sahen, daß der Vater des Patienten ebenfalls an Katarakt leidet.

Ebenso hat Patient Hodenatrophie. Offenbar ist diese bei Keller

entweder von vornherein angelegt oder sehr frühzeitig entstanden. Denn nach dem glaubwürdigen Bericht des Patienten hat er niemals Libido oder Erektionen gehabt. Als Degenerationszeichen im engeren Sinne die Hodenatrophie bei Dystrophia myotonica aufzufassen, glaubten wir oben abweisen zu sollen. Wir werden also annehmen müssen, daß die Dystrophia in der Pubertätszeit, kurz nach welcher die ersten myotonischen Symptome in Erscheinung traten, bereits vorhanden war. Es ist ja auch wahrscheinlich, und Steinert macht bereits darauf aufmerksam, daß die dystrophische Myotonie nicht erst von dem Moment stammt, in welchem sie manifest wird.

Übermäßige Speichel- und Tränensekretion konnte bei unserem Patienten nicht beobachtet werden. Doch waren die Bindegüte stark injiziert, und es ist dem Patienten zu glauben, daß ihm die Augen stark tränien. Es mußte nur dahingestellt bleiben, ob es sich nicht um eine von seinem Allgemeinleiden unabhängige Conjunctivitis handelte.

Ob die Schilddrüse, die klein und derb zu fühlen war, in einer Weise pathologisch verändert war, welche zu dem Leiden des Patienten in ätiologische Beziehung hätte gebracht werden können, war durch den Palpationsbefund allein natürlich nicht zu entscheiden.

Von vasomotorischen Störungen war die Akrocyanose deutlich.

In typischer Form zeigte sich ferner bei dem Patienten der Schwund des Haupthaars als Stirnglatze.

Wir kämen dann zu den sog. tabiformen Symptomen. Wir wollen zunächst die Reflexanomalien besprechen. Unser Patient hat deutlich abgeschwächte Kniescheibenreflexe, von denen der linke noch schwächer ist als der rechte, fehlende Achillessehnenreflexe und fehlende Sohlenreflexe. Auch an den oberen Extremitäten sind die Periost- und Sehnenreflexe aufgehoben. Von den Hautreflexen, die wir in die Erörterung mit hineinbeziehen wollen, sind die Bauchdeckenreflexe vorhanden, die Hodenheberreflexe aufgehoben. Von sämtlichen Reflexen — die Schleimhautreflexe bleiben dabei außer Betracht — sind also nur die Bauchdeckenreflexe in normaler Stärke auslösbar gewesen. Alle übrigen waren entweder abgeschwächt oder aufgehoben.

Bei der Deutung dieses Phänomens werden wir zunächst ganz unbeeinflußt von der Erinnerung an die Erkrankung, bei welcher wir hauptsächlich Aufhebung der Sehnenreflexe finden, und auch ohne Rücksicht auf die Rückenmarksbefunde bei der Dystrophia myotonica selbst uns zu fragen haben, ob wir das Phänomen nicht einfach aus der Myotonie erklären können. Ich glaube, daß eine solche Erklärung recht nahe liegt. Wir beobachten als Hauptsymptom der Myotonie überhaupt eine initiale Hemmung der Muskelaktion bei der willkürlichen Innervation. Diese ist also nicht imstande, trotz größten Kraftaufwandes, die Muskulatur sofort zur Aktion zu bringen. Nun ist offenbar die

Muskelaktion, welche auf reflektorischem Wege vom untersuchenden Arzt durch Beklopfen von Sehnen und Knochen oder durch Streichen über die Haut ausgelöst wird, an Intensität bzw. motorischer Kraft, weit unterlegen der durch willkürliche Innervation hervorgerufenen. Die motorische Kraft, mit welcher eine durch Beklopfen der Patellar sehne hervorgerufene Streckung des Unterschenkels erfolgt, stellt doch nur einen recht geringen Bruchteil dar von der motorischen Kraft etwa eines willkürlich ausgeteilten Fußtrittes. Wir werden also die Abschwächung bzw. Aufhebung der Periost- und Sehnenreflexe in unserem Falle zwanglos aus dem myotonischen Zustand der zum Teil auch noch mehr oder weniger dystrophischen Muskulatur erklären können.

Auch in den Fällen, in welchen Atrophie oder myotonische Symptome aktiver oder reaktiver Natur nicht deutlich in Erscheinung traten, könnte wohl angenommen werden, daß zwar bei der mit viel größerer Energie wirkenden Willkürinnervation die initiale Hemmung in den Muskeln zu überwinden war, nicht aber bei dem mit viel geringerer Energie und auch nur einen Moment wirkenden Reflexstoß, welcher durch den Schlag des Perkussionshammers hervorgerufen wird.

Dieser Unterschied wird uns weiter erklärlich, wenn wir die Ursache der Energiedifferenz berücksichtigen, welche wir zwischen der willkürlich und der reflektorisch ausgelösten Muskelaktion beobachten. Die Willkür setzt sich direkt in motorische Aktion um, indem sie eben unmittelbar — in einer uns im übrigen unerklärlichen, hier jedenfalls nicht weiter zu erörternden Weise — auf die motorischen Bahnen wirkt. Der Reflexstrom dagegen muß erst eine zentripedale Bahn durchlaufen, dann über eine uns nicht bekannte Anzahl sensibler Neurone nach dem motorischen Neuron geleitet werden, um dann den zentrifugalen Weg zum Muskel einzuschlagen. Es ist erklärlich, daß auf diesem Wege ein Teil der Energie verloren bzw. in andere organische Energien umgesetzt wird. Für den übrigbleibenden Rest motorischer Energie dürfte es dann schwer möglich sein, sich in einem dystrophisch-myotonischen Individuum in Muskelaktion umzusetzen. An welcher Stelle der Reflexbahn besonders starke Hemmungen eintreten, ist bei einer Erkrankung, die wir allen Grund haben, auf eine Stoffwechselanomalie zurückzuführen, wohl nicht ohne weiteres zu entscheiden. Ist, wie in einigen Fällen die Obduktion erwiesen hat, eine Degeneration der Hinterstränge eingetreten, so liegt die Erklärung auf der Hand. Ist eine solche nicht nachweisbar, so ist damit natürlich nicht die molekulare Intaktheit der Reflexbahn in allen ihren Abschnitten erwiesen. Sie ist bei einer Stoffwechselanomalie wie der Dystrophia myotonica vielleicht nicht einmal wahrscheinlich. Nur die weitere mikroskopisch-chemische Forschung könnte hierüber Aufklärung bringen.

Sehr nahe liegt es ja — und es ist auch daran bereits von anderer

Seite erinnert worden —, an eine Stoffwechselerkrankung zu denken, bei welcher das Westphalsche Phänomen in manchen Fällen gefunden wurde, an die Diabetes. Als Ursache dafür wird im allgemeinen eine Neuritis angenommen, wenn auch Degeneration der Hinterstränge bei der Obduktion einiger Fälle gefunden wurde. Neuritische Prozesse scheinen nun aber auch bei der myotonischen Dystrophie vorzukommen. So nimmt J. Hoffmann als Ursache der Atrophie der kleinen Handmuskeln, welche in einem Falle von dystrophischer Myotonie sich innerhalb 4 Wochen unter reißenden Schmerzen entwickelte, eine Neuritis multiplex an. Schließlich könnte auch an der zentralen Umschaltungsstelle eine pathologische Veränderung stattgefunden haben, welche die Fortleitung des Reflexes unmöglich machen oder doch erschweren könnte. Ein ganz neuerdings gemachter Befund, auf welchem ich noch zurückkommen werde, scheint diese Annahme jedenfalls nahe zu legen. Es braucht kaum hinzugefügt zu werden, daß nicht eine der genannten Ursachen allein, sondern, wie es bei einer allgemeinen Stoffwechselerkrankung zu erwarten ist, mehrere oder alle Ursachen zugleich mitwirken.

Wie schwer es sein kann zu entscheiden, an welcher Stelle die Noxe wirkt, lehren uns ja auch andere organische Nervenkrankheiten. Ich erinnere nur an die Landry'sche Paralyse, bei welcher die Streitfrage, ob zentral oder peripher, noch immer nicht zur Zufriedenheit beantwortet ist. Der Charakter der Landry'schen Paralyse als Infektionskrankheit macht die Annahme wahrscheinlich, daß die Disjunktion überhaupt falsch ist. Nicht zentral oder peripher, sondern zentral und peripher, oder das eine Mal mehr dieses, das andere Mal mehr das andere! Ähnlich wird es wohl auch bei der myotonischen Dystrophie liegen — wenigstens in bezug auf das Nervensystem. Denn die myotonische Anomalie selbst ist ja wohl jedenfalls durch einen lokal in den Muskeln sich abspielenden pathologischen Prozeß bewirkt.

Nun einige Worte über die Blasen- und Mastdarmstörungen! Auch unser Patient leidet an Incontinentia alvae et urinae, wenn auch die letztere nur angedeutet scheint. Ich möchte gleich bemerken, daß ich dieses Symptom ebensowenig für ein ausschließlich zentral bedingtes halten kann wie die Reflexanomalie. Aber ich gebe zu, daß es nicht leicht ist, eine vollkommen befriedigende Erklärung zu geben. Einfach von Sphincterschwäche zu reden, wie ich das in der Literatur der myotonischen Dystrophie gefunden habe, dürfte nicht angängig sein. Worauf sollte denn die Sphincterschwäche beruhen? Natürlich, wird man entgegnen, auf einer Atrophie der Sphincteren. Nun ist es auffallend, daß bei dem Typus der primären Myopathien, der Dystrophia musculorum progressiva, niemals Blasen- und Mastdarmstörungen gefunden werden. Nimmt also bei diesen Erkrankungen der Sphincter nicht an

der allgemeinen Dystrophie teil, mag diese noch so weit vorgeschritten sein, welchen Grund hätte man zur Annahme, daß das bei der myotonischen Dystrophie der Fall ist?

Die zunächstliegende Annahme wäre dann, daß nicht die atrophische, sondern myotonische Beschaffenheit der Sphincteren die Inkontinenz verursache. Der reflektorisch bedingte Abschluß von Mastdarm und Blase ist, wie man vermuten könnte, infolge der Myotonie kein vollständiger. Ebenso wie beim Versuch der Auslösung des Patellar- und Achillessehnenreflexes die betreffenden Muskeln infolge ihrer myotonischen Beschaffenheit auf den Reflexreiz nicht oder in geringem Grade reagieren, ebensowenig vermögen die Sphincteren auf die willkürliche Innervation, durch welche das Individuum dieandrängenden Exkrete zurückzuhalten sucht, mit genügender Kontraktion zu reagieren. Der immer stärker andrängende Mastdarm- bzw. Blaseninhalt überwindet dann schließlich den Widerstand des starren Muskels.

Ob die Annahme der myotonischen Beschaffenheit der Sphincteren befriedigender erscheint als der atrophischen, läßt sich nicht ohne weiteres entscheiden. Selbstverständlich ist die oben gemachte Einwendung gegen eine eventuelle dystrophische Beschaffenheit der Sphincteren nicht ausschlaggebend. Kommt Sphincteratrophie bei der primären Myopathie nicht vor, so könnte sie doch wohl bei der dystrophischen Myotonie Platz greifen. Entscheidung über diese Frage könnte nur die histologische Untersuchung der Sphincteren bringen. Bevor aber diese nicht zu Rate gezogen ist, wird man kaum das Recht haben, die Sphincterschwäche als eine zentral bedingte zu erklären.

Andere „tabiforme“ Symptome wie Ataxie usw. waren bei unserem Falle nicht vorhanden.

Wir erkennen jedenfalls, daß wir zur Erklärung gewisser tabiformer Symptome die Beziehung auf eine zentrale Schädigung nicht nötig haben. Das soll und kann aber nicht ausschließen, daß eine solche, wenn sie, wie in einzelnen Fällen, tatsächlich gefunden ist, zur Erklärung jener Symptome mit herangezogen wird.

Nachdem wir so die weitgehende Übereinstimmung unseres Falles mit den bisher veröffentlichten Fällen von myotonischer Dystrophie kennengelernt haben, hätten wir uns zu fragen, ob unser Fall geeignet ist, etwas zur Aufklärung der noch so im Dunklen liegenden Ätiologie und Pathogenese der myotonischen Dystrophie, d. h. ihrer eigentlichen Ursache, beizutragen.

Ich möchte da zunächst auf einen Gesichtspunkt hinweisen, der sich nicht nur aus der Betrachtung unseres Falles ergibt. Er scheint uns, abgesehen von anderen Gesichtspunkten, die Richtung zu weisen, wo wir am Ende den Hauptangriffspunkt für die Erkrankung zu suchen haben: zentral oder peripher.

Es ist sehr wahrscheinlich, daß die ärztlich beobachteten Fälle von Dystrophia myotonica, bevor sie ihre richtige nosologische Stellung bekommen haben, was ja erst eine Errungenschaft des letzten Jahrzehnts ist, in die Krankheitsgruppe der Muskeldystrophie eingereiht worden sind. Die Atrophie der Muskeln ist ja schließlich das sofort in die Augen fallende Symptom, mit welchem uns der mit jener Krankheit Behaftete entgegentritt. Darüber wird die Klage des Patienten wegen seiner Muskelhemmung, zumal diese ja ausgesprochen nur an wenigen Muskelgruppen hervorzutreten pflegt, vernachlässigt worden sein. Andere Symptome, wie Katarakt und Hodenatrophie, wird man als Degenerationszeichen aufgefaßt haben.

Man wird sich auch veranlaßt gesehen haben, die Muskelatrophie nicht als Symptom einer primären Myopathie anzusehen. Die Lokalisation der Atrophie an den distalen Teilen der oberen Extremität, die so oft in der Literatur erwähnt wird und auch in unserem Falle so ausgesprochen hervortritt, läßt ja sofort an den Duchenne-Arancischen Typus, also an die zentrale Bedingtheit der Muskelatrophie, denken.

Halten wir diesen Punkt einmal fest und bringen ihn in Beziehung zu der Thomsonschen Krankheit! Daß diese als reine Myopathie aufzufassen ist, daran werden wir wohl in Anbetracht des Fehlens krankhafter Symptome an anderen Organsystemen zu zweifeln keinen Anlaß haben. Die Lokalisation der Muskelatrophie als solche ist also wohl geeignet, ein Analogon zu den reinen Muskeldystrophien konstruieren zu lassen. Wir hätten dann zwei Krankheitspaare, eine peripher und eine zentral bedingte Muskelatrophie und eine peripher und eine zentral bedingte Myotonie.

Noch andere Charakteristica, die beiden Krankheitspaaren eigen sind, scheinen die Aufstellung dieser Analogie zu rechtfertigen. So sehen wir die primäre Myopathie ebenso wie die Thomsonsche Krankheit meist mit Hypertrophien vergesellschaftet, während es das Charakteristicum sowohl der Duchenne-Arancischen Erkrankung, wie der Dystrophia myotonica ist, nur durch die Muskelatrophie zu imponieren. Auf die Analogie der Lokalisation ist ja schon oben hingewiesen.

Würde nun noch die Analogie des elektrischen Verhaltens hinzukommen, dann wäre die Übereinstimmung eine ziemlich vollkommene. Nun weicht ja die myotonische Reaktion, welche wir auf elektrische Reizung bei der Thomsonschen Krankheit finden, in sehr wesentlichen Punkten von der lediglich herabgesetzten Reaktion, welche die Muskulatur bei den primären Myopathien bietet, ab. Diese Punkte sind so wesentlich und charakteristisch, daß sie zur Aufstellung eines besonderen elektrischen Reaktionstypus, eben der MyR., geführt haben. Was wir aber zur Durchführung der Analogie brauchen, ist ja nur der Nachweis,

daß das elektrische Verhalten bei den Myopathien und der Thomesen-schen Krankheit auf den peripheren, bei der Duchenne-Aransaschen Krankheit und der Dystrophia myotonica auf den zentralen Sitz hinweist. Dieser Nachweis wird erbracht durch die Feststellung, daß die MyR. mit der EaR. nichts zu tun hat, daß aber die elektrische Reaktionsweise der Muskeln bei der Dystrophia myotonica mit der EaR. in mehr oder weniger hohem Grade übereinstimmt. Über den ersten Punkt sind die Akten geschlossen. MyR. ist von EaR. *toto coelo* verschieden. Wir können deshalb mit Sicherheit behaupten, daß die MyR. durch einen im Muskel selbst sich abspielenden pathologischen Prozeß bedingt ist. Wie steht es aber mit dem zweiten Punkt? Über diesen scheint mir der Streit noch keineswegs entschieden. Und hier möchte ich an die oben begonnene Erörterung des elektrischen Verhaltens bei der *Myotonia dystrophica* wieder anknüpfen.

Zunächst das negative Moment: Alle Untersucher stimmen darin überein, daß die MyR. bei der letzteren Erkrankung in geringem Grade ausgeprägt ist. Auch unser Fall ist ein Beweis dafür. Die positiven Momente aber haben wir bereits vorgebracht: die mehr oder weniger starke Herabsetzung der indirekten Erregbarkeit und eine so ausgesprochene träge Reaktion bei direkter Reizung mit galvanischem Strom, daß es kein Mittel zu geben scheint, um diese von der Trägheit, welche wir sonst bei der EaR. vorfinden, zu unterscheiden. Die von Steinert und Curschmann angeführten Kriterien zur Unterscheidung der EaR. von der MyR. schienen in unserem Falle zu versagen. Eine An-Ö-Z, welche nach diesen Autoren im Gegensatz zur Schließungszuckung prompt ablaufen soll, konnten wir an den stark atrophischen Interossei, an welchen wir so außerordentliche Reaktionsträgheit fanden, überhaupt nicht feststellen. Mit Sicherheit kann ich weiter sagen, daß das zweite Kriterium, nämlich prompte Schließungszuckung bei mehrfacher Reizung, in unserem Falle nicht vorhanden war. Das dritte Kriterium, die Trägheit bei der direkten faradischen Reizung, trat ebenfalls nicht in irgendwie bemerkenswerter Weise in unserem Falle hervor. Die Reaktion war hierbei nur mehr oder weniger stark herabgesetzt. Im übrigen würde dieses dritte und auch wohl das erste Kriterium keineswegs ausschlaggebend sein, um das Nichtvorliegen von EaR. zu beweisen. Sind nur die anderen hauptsächlichsten Reaktionsweisen der EaR. vorhanden — herabgesetzte indirekte Reaktion, träge Zuckung bei direkter galvanischer Reizung —, so könnten sie nur beweisen, daß eine Mischung von MyR. und EaR. vorhanden ist. Diese „Mischung“ oder ein „Übergang“ zwischen beiden Reaktionsformen wird ja auch von manchen Autoren bei der Dystrophia myotonica angenommen.

Nun würde die Entartungsreaktion, selbst wenn ihr Vorhandensein

mit Sicherheit nachgewiesen wäre, zunächst nur beweisen, daß ein pathologischer Prozeß zentralwärts vom Muskel angenommen werden muß. Ob dieser im Nerven oder in den Rückenmarkszentren sich abspielt, wäre damit noch nicht entschieden. Daß in manchen Fällen ein neuritischer Prozeß angenommen werden muß oder doch sehr wahrscheinlich ist, beweist der oben zitierte Fall Hoffmanns. Ebenso sind aber auch Fälle in der Literatur niedergelegt, welche weiter zentralwärts weisen. Wenn z. B. Fuchs u. a. von fibrillären Zuckungen berichten, so kann man eben nur an einen organischen Prozeß in den trophischen Zentren denken.

Geschlossen wäre die Beweiskette, wenn in diesen Zentren selbst eine pathologische Veränderung aufgefunden würde. Auch dieser Nachweis scheint nun, wenn auch nicht mit völliger Sicherheit, neuerdings von Hitzenberger erbracht. Er fand in einzelnen Zellen des Vorderhorns abnorme Vermehrung des Pigments, in anderen wandsständigen Kern, in der Halsanschwellung, welche ja wegen der Lokalisation der Atrophien bei der Dystrophia myotonica von besonderer Bedeutung ist, an vielen Stellen hyalin aussehende tigroide lose Schollen. In der vorderen lateralen Gruppe erschienen die Zellen stellenweise auffallend klein und geschrumpft. Diese Stellen des Vorderhorns erschienen manchmal so zellarm, daß man, obschon keine Lücken vorhanden waren, doch an Zellschwund denken mußte. Doch glaubt Hitzenberger diesen Punkt wegen der Symmetrie des Prozesses auf beiden Seiten schwer entscheiden zu können.

Wenn nun schon Erb als Ursache der Thomsonschen Krankheit, bei welcher wir die Symptome wie den pathologisch-anatomischen Prozeß doch ausschließlich in den Muskeln lokalisiert finden, eine Trophoneurose für möglich hielten, „deren eigentlicher Ausgangspunkt und Sitz demnach in den zentralen trophischen Apparaten zu suchen wäre“, um wieviel mehr werden wir Grund zu dieser Auffassung bei der Dystrophia myotonica haben, bei der wir die Symptome selbst entschieden auf einen zentralwärts von dem motorischen Apparat sich abspielenden pathologischen Prozeß hinweisen sehen. Ob nun dieser Prozeß in den Nerven oder im Zentrum sitzt, das ist eine Frage, die wir in dieser Form schon früher mit Rücksicht auf die Wahrscheinlichkeit einer vorliegenden Stoffwechselerkrankung als gegenstandslos erklärt haben. Es könnte sich höchstens darum handeln, daß sie im einen Falle bald mehr hier, bald mehr da ihren Angriffspunkt findet.

In welcher Form nun die supponierte zentrale Erkrankung mit einer Stoffwechselerkrankung oder gar mit einer etwa vorliegenden innersekretorischen Erkrankung in Verbindung gebracht werden könnte, darüber haben wir uns noch zum Schluß zu äußern. In gewissem Sinne ist ja die Grenze zwischen beiden flüssig, da innersekretorische Anoma-

lien ebenfalls den Stoffwechsel beeinflussen. Wir haben deshalb im vorigen häufig von Stoffwechselerkrankung schlechtweg gesprochen, wollten damit aber kein Präjudiz aussprechen. Daß aber in unserem Falle eine innersekretorische Störung vorliegen könnte, darauf scheinen einige Symptome wie der Schilddrüsenbefund, die geringe Eosinophilie, das angedeutete Chvostek'sche Symptom hinzudeuten.

Würden wir nun, wozu wir nach den obigen Erörterungen manchen Anlaß haben, die zentrale Affektion des Nervensystems als die eigentliche Ursache der gesamten Erkrankung anzusehen haben, so könnte eine innersekretorische Störung wohl nur durch Vermittlung des autonomen Systems mit ihr in Beziehung gebracht werden. Nun wissen wir, daß bestimmte Zellgruppen, welche an der Übergangszone vom Vorderhorn zum Hinterhorn gelegen, von Stilling als Seitenkerngruppe, von Clarke als Intermediolateraltrakt beschrieben worden sind, als Ursprungskern des präganglionären sympathischen Neurons angesprochen werden müssen. Würden sich nun die von Hitzenberger gefundenen Veränderungen im Vorderhorn bis in diese Zellgruppe erstrecken, so hätte man wohl einen einheitlichen Ausgangspunkt zur Erklärung des gesamten Krankheitsprozesses vor sich. Selbstverständlich bedeutet diese Annahme nur eine Vermutung.

Erklärt werden kann die Erkrankung natürlich auch durch eine primäre Stoffwechselveränderung, welche auf das Zentrum, vielleicht auch auf die körperlichen Organe, Muskeln, Nerven und Drüsen pathologisch einwirkt. Welche Deutung die richtige ist, kann nur die weitere Forschung lehren.

Literatur.

Bis 1916 findet sich die Literatur sorgfältig zusammengestellt bei Rohrer, Über Myotonia atrophica (Dystrophia myotonica). Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., 55, 1916. Von ferneren Arbeiten sind zu erwähnen: Hauptmann, Die atrophische Myotonie. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., 55, S. 196. — Hauptmann, Grundlagen, Stellung und Symptomatologie der „myotonen Dystrophie“. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1918. — Fleischer, Bruno, Über myotonische Dystrophie. Münch. med. Wochenschr., 1917, Nr. 51. — Nägeli, Über Myotonia atrophica. Münch. med. Wochenschr. 1917, Nr. 51. — Higior, J., Über die klinische und pathogenetische Stellung der atrophischen Myotonie und atrophischen Myokymie zur Thomsenschen Krankheit und zur Tetanie. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. 1916, S. 247. — Stöcker, W., Über Myotone usw., Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. 1916, S. 337f. — Hoffmann, J., Demonstration usw. Münch. med. Wochenschr. 1919, Nr. 19, S. 519. — Schlecht, Demonstration. Münch. med. Wochenschr. 1919, Nr. 31, S. 885. — Hitzenberger, K., Über myotonische Dystrophie. Monatsschr. f. Psychiatr. u. Neurol., 47, H. 5, 1920.