

(Aus der Neurologischen Universitätsklinik [Vorstand: Prof. Dr. G. Marinesco] und der Neurologischen Abteilung des Spitals „Jubirea de oameni“ Bukarest.)

## **Chronaximetrische Untersuchungen bei vererbba- ren und familiären Erkrankungen des Nervensystems.**

Von

Dozent Dr. A. Kreindler und Dr. M. Schächter.

Mit 2 Textabbildungen.

(Eingegangen am 24. Februar 1933.)

Der Begriff der konstitutionellen Minderwertigkeit entspricht zweifellos einer realen Tatsache und die vielfachen erbbiologischen Arbeiten, die von verschiedenen Forschern auf diesem Gebiete geleistet worden sind, haben zur Präzisierung dieses Begriffes beigetragen. *J. Bauer*<sup>1</sup> glaubt, daß es die Aufgabe der Morphologie und der Chemie ist, das Wesen der konstitutionellen Organminderwertigkeit, wenn irgend möglich näher aufzuklären, und sie mit ihren Methoden zu prüfen. Es sind nun aber auch physiologische Methoden vorhanden, die uns bestimmt gestatten, infolge der Genauigkeit ihrer Angaben auf dem Gebiete der Erbbiologie zu interessanten Ergebnissen zu gelangen. Eine solche präzise physiologische Methode scheint uns die chronaximetrische Methode zu sein.

In der vorliegenden Arbeit haben wir den Versuch unternommen, diese Methode auf dem Gebiete der heredo-familiären Nervenerkrankungen anzuwenden.

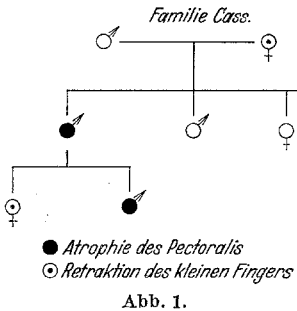
In den drei von uns untersuchten Familien handelte es sich in der einen um eine familiäre spastische Spinalparalyse, in der zweiten um eine vererbba-re Atrophie der *Mm. pectoralis*, in der dritten um ein familiäres Auftreten von *Facialislähmung*. Wir werden in bezug auf die einzelnen Krankengeschichten sehr kurz sein und nur das Wesentliche anführen, da uns in der gegenwärtigen Arbeit weniger die Einzelheiten der klinischen Symptome, als die Resultate der chronaximetrischen Messungen interessieren.

*Familie Cass.* Zur Untersuchung kamen 4 Mitglieder einer Generation und eines einer vorangehenden. Es meldete sich der kranke *Cor. Cass.*, 17 Jahre alt,

<sup>1</sup> *Bauer, J.*: Konstitutionelle Disposition zu inneren Krankheiten. Berlin: Julius Springer 1921. — Allgemeine Konstitutions- und Vererbungslehre. Berlin: Julius Springer 1923.

wegen einer Atrophie der beiden *Mm. pectoralis*. Diese soll erst seit 2 Jahren angefangen haben, jedenfalls hat der Junge es erst damals zu bemerken begonnen. Der Kranke ist sehr schlank (1,87 m Höhe), sehr zart gebaut. Die beiden *Mm. pectoralis* sind fast vollkommen verschwunden, nur einige Muskelbündel sind im unteren Teil des Muskels noch sichtbar. Die *Eminentia thenar* ist ihrerseits auch auf beiden Seiten atrophiert, links etwas mehr als rechts. Auch die Vorderarmmuskeln scheinen etwas atrophisch zu sein. Die Messungen ergeben eine Differenz im Umfange des Vorderarmes von 1,5 cm zugunsten des rechten. Am Arm beträgt diese Differenz 1,3 cm. Die Sehnenreflexe sind alle normal. Keine fibrillären Zuckungen. Der sonstige Befund am Nervensystem ist vollkommen normal. Wassermann im Blut und Liquor negativ. Die *Schwester* des Kranken, Anna Cass, 19 Jahre alt, hat normal entwickelte *Mm. pectoralis*. Die beiden kleinen Finger der Hände weisen eine Retraktion der Sehnen der Flexoren auf, so daß die dritte Phalanx nicht auf die zweite, und die zweite nicht auf die erste ausgestreckt werden kann. Beide kleine Finger haben eine Klauenstellung.

Beim Versuch, eine passive Streckung der Phalangen auszuführen, begegnet man einem unüberwindlichen Widerstand. Sonstiger Befund am Nervensystem ist negativ. Der *Vater* dieser beiden Kinder, im Alter von 48 Jahren, leidet nun auch an einer Atrophie beider *Mm. pectoralis*, die bei ihm etwa im Alter von 18–19 Jahren begonnen hat. Beide Muskeln sind komplett verschwunden. Außerdem kein positiver Befund. Wassermann im Blut und Liquor negativ. Die *Mutter* der Kinder, 43 Jahre alt, ist vollkommen gesund. Keine Zeichen von Lues. Außer diesen beiden Kindern hat sie keine anderen Schwangerschaften gehabt. Die *Großmutter* väterlicherseits, im Alter von 71 Jahren, hat dieselbe Retraktion der kleinen Finger wie ihre Enkelin. Sie leidet daran von frühester Jugend an. Die Retraktion ist ausgesprochener als bei der Enkelin; der Nagel reicht bis zur inneren Handfläche, von der man den Finger nur schwer passiv entfernen kann. Der sonstige Nervenbefund ist normal. Der Großvater, der vor 15 Jahren im Alter von 52 Jahren an Magenkrebs gestorben ist, soll an keiner Deformation der Bewegungsorgane gelitten haben. Die übrigen 2 Kinder dieser Großeltern, ein Bruder und eine Schwester des Vaters sollen normal sein. Der Stammbaum dieser Familie würde sich also folgendermaßen gestalten (s. Abb. 1).



Wir führten nun am Vater und an den beiden Kindern chronaximetrische Messungen aus und kamen zu folgenden Resultaten (s. Tab. 1).

Aus den folgenden Ziffern ist also ersichtlich, daß die Chronaxien auch klinisch intakter Muskeln erhöht sind. Und zwar ist bei der Tochter, die keinerlei Atrophie der *Mm. pectoralis* zeigt, die Chronaxie des Muskels versechsfacht, beim Vater und beim Sohn hingegen, die keine Retraktion der kleinen Finger haben, die Chronaxien der Fingerbeuger zwei- bis dreimal größer als normal. Die Chronaxie der Fingerbeuger der Tochter sind versiebenfacht. Der *Abductor digit. V.* hat auch bei Vater und Sohn große Chronaxiewerte. Die Chronaxiemessungen zeigen uns also, daß es sich in dieser Familie um eine Vererbung einer funktionellen Minderwertigkeit fast sämtlicher motorischen Neurone der Arme handelt. Die Minderwertigkeit ist latent. Die Atrophie kommt klinisch bei den männ-

Tabelle 1.

Rechte Seite	Vater $\sigma$	Tochter $\sigma$	Sohn $\sigma$	Normale Werte $\sigma^1$
M. pect. maj., motorischer Punkt	unerreg- bar	<b>0,92</b>	unerreg- bar	} 0,08—0,16
M. deltoideus „ „	0,20	0,16	0,18	
M. biceps „ „	0,16	0,16	0,16	} 0,20—0,36
M. triceps „ „	0,23	0,33	0,28	
M. ext. dig. comm. „ „	0,76	0,55	0,74	} 0,44—0,72
M. flex. dig. comm. „ „	<b>0,82</b>	<b>1,98</b>	<b>0,72</b>	
M. flex. dig. comm., Nerv	<b>0,69</b>	<b>0,85</b>	<b>0,58</b>	} 0,20—0,36
M. abd. pollic., motorischer Punkt	0,38	0,42	<b>0,69</b>	
M. abd. pollic., Nerv . . . . .	0,23		<b>0,52</b>	
Inteross. I., motorischer Punkt. .	0,42	0,40	0,25	
Inteross. I., Nerv. . . . .	0,36	0,20	0,33	
Abd. dig. V., motorischer Punkt .	<b>0,92</b>	<b>2,38</b>	<b>0,98</b>	

lichen Gliedern der Familie vornehmlich in den proximalen Muskeln der Arme, bei den weiblichen in den distalen Muskeln zustande.

*Familie Ar.* Zur Untersuchung kamen 5 Mitglieder einer Generation. Von 8 Geschwistern, von denen eines ein Zwillingpaar war (5 Schwestern und 3 Brüder) haben 5 an Facialislähmung gelitten. Der Vater dieser Kinder ist im Alter von 64 Jahren an Magenkrebs gestorben und hat in seinem 58. Lebensjahre an einer Facialislähmung gelitten, die aber in kurzer Zeit vollkommen ausheilte, war angeblich weder Diabetiker noch Syphilitiker. Die älteste Schwester, *Anna*, ist vor 4 Jahren im Alter von 54 Jahren an Magenkrebs gestorben. Hat niemals Facialislähmung gehabt. *Leon*, 49 Jahre alt, hat im Alter von 21 Jahren an einer linksseitigen Facialislähmung gelitten, die in einigen Monaten vollkommen ausheilte. Zur Zeit ist der Befund am Nervensystem negativ. Wassermann im Blut negativ. Kein Diabetes. Blutdruck max. 180, min. 100. *Marie*, 43 Jahre alt, leidet seit 6 Wochen an einer linksseitigen Facialislähmung. Es sind alle Symptome einer typischen peripherischen Facialislähmung vorhanden mit partieller Entartungsreaktion. Der neurologische Befund ist sonst negativ. Wassermann im Blute negativ. Keine Glykosurie. Zu bemerken wäre noch, daß die Kranke vor 7 Jahren wegen eines malignen Uterusfibroms operiert wurde. *Frieda*, 43 Jahre alt, ist die Zwillingsschwester der vorigen. hat vor 10 Jahren, also im Alter von 33 Jahren, eine linksseitige Facialislähmung gehabt, die bis jetzt noch nicht vollkommen ausgeheilt ist. Man bemerkt eine leichte Kontraktur der linksseitigen Gesichtsmuskeln, Mitbewegungen der Oberlippe bei Lidschluß; das linke Auge trânt. Der übrige neurologische Befund ist negativ. wurde vor 3 Jahren wegen einer Geschwulst der Brustdrüse operiert. *Berta*, 41 Jahre alt, hat im Alter von 26 Jahren eine linksseitige Facialislähmung gehabt, die von einer sekundären Kontraktur gefolgt wurde, und die bis heute noch nicht ausgeheilt ist. Beim Lachen schließt sich das linke Auge selbst und die Asymmetrie des Gesichtes wird augenscheinlich. Kam nicht zur Untersuchung. Wurde gleichfalls voriges Jahr wegen einer Geschwulst der Mamma operiert. *Albert*, 39 Jahre alt, ist vollkommen gesund. Hat niemals an Facialislähmung gelitten. Neurologischer Befund negativ. *Adolf*, 36 Jahre alt, hat mit 28 Jahren an einer rechtsseitigen Facialislähmung gelitten, die angeblich vollkommen ausgeheilt sein soll. Kam nicht zur Untersuchung. *Lisa*, 34 Jahre alt, ist vollkommen gesund; niemals Facialislähmung. Neurologischer Befund negativ. Die väterlichen Großeltern dieser Kinder sind in hohem Alter gestorben, und zwar soll

<sup>1</sup> Chronaxien in  $\sigma$ ,  $1 \sigma = \frac{1}{1000}$  Sekunde.

die Großmutter angeblich an einem Tumor cerebri gestorben sein. Die Großeltern mütterlicherseits sind unbekannt.

Von diesen 8 Geschwistern haben also bis heute 5 an Facialislähmung gelitten, und zwar hatten 4 eine linksseitige, 1 eine rechtsseitige Lähmung. Erwähnenswert scheint uns noch die Prädisposition zu Geschwülsten in dieser Familie. Der Vater ist an Magenkrebs gestorben, die ältere Schwester an derselben Krankheit, die beiden Zwillingsschwestern und die kleine Schwester wurden wegen Uterus- bzw. Mammageschwülsten operiert.

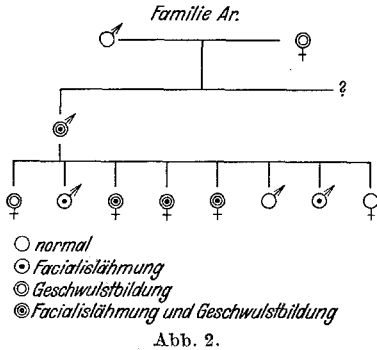


Abb. 2.

Der Stammbaum der Familie wäre also folgender:

Chronaximetrische Untersuchungen wurden an 5 Mitgliedern dieser Familie ausgeführt. Wir nahmen Messungen an beiden Nn. facialis und

Tabelle 2.

	Leon		Marie		Frieda		Albert		Lisa		Norm. σ <sup>1</sup>
	r.	l.	r.	l.	r.	l.	r.	l.	r.	l.	
M. frontalis motorischer Punkt	<b>0,92</b>	<b>1,14</b>	<b>1,0</b>	<b>6,4</b>	—	<b>0,92</b>	<b>0,48</b>	<b>0,64</b>	—	<b>0,65</b>	}
Nerv . . . . .	<b>0,64</b>	<b>2,0</b>	<b>0,48</b>	unerregbar	—	<b>1,20</b>	<b>0,44</b>	<b>1,10</b>	—	<b>1,12</b>	
M. orb. oculi motorischer Punkt	<b>0,86</b>	<b>1,21</b>	<b>0,96</b>	<b>5,9</b>	<b>0,82</b>	<b>0,98</b>	<b>0,69</b>	<b>0,72</b>	<b>0,69</b>	<b>0,55</b>	}
Nerv . . . . .	<b>0,96</b>	<b>2,40</b>	<b>0,72</b>	—	<b>0,64</b>	<b>1,92</b>	<b>0,55</b>	<b>1,48</b>	<b>0,53</b>	<b>1,23</b>	
M. quadrat. lab. sup. motorischer Punkt	<b>0,98</b>	<b>1,60</b>	—	—	<b>0,56</b>	<b>1,26</b>	—	<b>0,46</b>	<b>0,54</b>	<b>0,48</b>	} 0,48 bis 0,72
Nerv . . . . .	<b>0,84</b>	<b>2,10</b>	—	—	<b>0,46</b>	<b>2,80</b>	—	<b>1,36</b>	<b>0,47</b>	<b>0,97</b>	
M. zygomaticus motorischer Punkt	<b>0,52</b>	<b>1,04</b>	<b>1,04</b>	<b>10,2</b>	<b>0,74</b>	<b>1,60</b>	<b>0,54</b>	<b>0,48</b>	—	<b>0,53</b>	}
Nerv . . . . .	<b>0,64</b>	<b>2,14</b>	<b>0,80</b>	unerregbar	<b>0,52</b>	<b>2,0</b>	<b>0,45</b>	<b>1,0</b>	—	<b>0,98</b>	
M. orb. oris sup. motorischer Punkt	<b>0,92</b>	<b>1,20</b>	<b>0,96</b>	<b>9,7</b>	<b>0,76</b>	—	<b>0,69</b>	<b>0,55</b>	<b>0,72</b>	<b>0,68</b>	}
Nerv . . . . .	<b>0,63</b>	<b>2,0</b>	<b>0,72</b>	unerregbar	<b>0,42</b>	—	<b>0,55</b>	<b>1,15</b>	<b>0,72</b>	<b>1,38</b>	
M. orb. oris inf. motorischer Punkt	<b>0,72</b>	<b>0,96</b>	<b>0,48</b>	<b>8,4</b>	<b>0,32</b>	<b>0,24</b>	<b>0,48</b>	<b>0,70</b>	<b>0,24</b>	<b>0,32</b>	} 0,24 bis 0,36
Nerv . . . . .	<b>0,36</b>	<b>1,69</b>	<b>0,32</b>	unerregbar	<b>0,26</b>	<b>0,78</b>	<b>0,48</b>	<b>1,0</b>	<b>0,26</b>	<b>0,44</b>	
N. vestibularis Schwindelgefühl .	7	8	10	19	9	11	8	15	8	15	} 4 bis 9
Kopfnneigung . .	17	21	16	39	18	24	20	26	19	29	

<sup>1</sup> Chronaxien in σ, 1 σ = 1/1000 Sekunde.

an beiden Nn. vestibularis vor. Chronaxiemessungen der Extremitätmuskeln ergaben an sämtlichen untersuchten Personen normale Ziffern.

Die Resultate unserer Untersuchungen sind in linkstehender Tabelle zusammengefaßt.

Im Falle Leon und im Falle Frieda, in denen es sich um Reliquate seit langer Zeit überstandener (28 bzw. 10 Jahren) Facialislähmungen handelt, finden wir die typischen Erregbarkeitsverhältnisse solcher Fälle. Und zwar sind die Chronaxien auf der erkrankten Seite noch etwas erhöht, während wir auch auf der gesunden Seite erhöhte Werte antreffen, eine Folge des von *Bourguignon* beschriebenen Phänomens der „*repercussion réflexe*“. Hervorheben möchten wir nur in diesen Fällen, daß die Chronaxien des linken N. facialis verhältnismäßig groß sind, und zwar immer größer als die der Muskeln, die er innerviert.

Der Fall Marie gestaltet sich wie eine akute Lähmung mit Ea.R. und sehr großen Chronaxien und ist auch deshalb für unsere Ausführungen nicht weiter verwertbar.

Interessanter für unsere Untersuchungen sind die Fälle Albert und Lisa, die bisher niemals an Facialislähmung gelitten. In beiden Fällen finden wir erhöhte Chronaxien des linken N. facialis mit normalen Chronaxien der Muskeln, die sie innervieren. Dabei wird das Gesetz des Isochronismus in gewissen Grenzen gewahrt, d. h. die Chronaxie des Nerven ist niemals mehr als doppelt, höchstens  $2\frac{1}{2}$ mal so groß als die des zugehörigen Muskels. Andererseits fehlt bei diesen gesunden Mitgliedern der Familie das Phänomen der „*repercussion réflexe*“ d. h. die Chronaxien der rechten Seite sind nicht verändert.

Die Chronaxien des N. vestibularis zeigten ihrerseits auch, daß in 4 von 5 Fällen die Chronaxien des linken N. vestibularis etwas erhöht sind, und zwar sowohl die Chronaxie des Schwindelgefühls, als auch diejenige der Kopfneigung<sup>1</sup>.

Die chronaximetrischen Messungen zeigen uns also, daß bei allen 5 untersuchten Mitgliedern der Familie eine funktionelle Minderwertigkeit, eine Herabsetzung der Erregbarkeit des linken N. facialis besteht. In diesem selben Sinne möchten wir auch die Befunde in den Fällen Leon und Frieda deuten, denn bei ihnen war konstanterweise die Chronaxie des linken Facialis größer als die der zugehörigen Muskeln. Und wenn auch bei ihnen ein Reliquat einer überstandenen Lähmung vorhanden, so finden wir doch nicht in allen Fällen von überstandener Facialislähmung mit einer solchen Beständigkeit die Chronaxie des Nerven größer als die des Muskels. Wir sind zu dieser Schlußfolgerung um so berechtigter, als auch bei Albert und Lisa mit derselben Beständigkeit eine Erhöhung der Chronaxien der linken Nn. facialis zu verzeichnen ist. Dieselbe Herabsetzung der Erregbarkeit besteht auch für den linken N. vestibularis

<sup>1</sup> In bezug auf die Chronaxien des N. vestib. s. *A. Kreindler*: Untersuchungen über die normale und pathologische Chronaxie des N. vestib. *Z. Neur.* 138, 699 (1932).

in den 4 letzten Fällen. Bemerkenswert ist, daß diese Asymmetrie der Chronaxien des Vestibularnerven sich durch keine klinischen Symptome kundgab.

Aus diesen unseren Untersuchungen sind wir berechtigt, auf eine vererbte funktionelle Minderwertigkeit der linken Facialisnerven und teilweise auch des linken N. vestibularis zu schließen. Diese latente Minderwertigkeit kommt dann zum Vorschein, wenn pathologische Agenzien auf das Nervensystem einwirken.

In der letzten Zeit hat *C. Rosenthal*<sup>1</sup> über Fälle von gemeinsamem Auftreten von rezidivierender familiärer Facialislähmung berichtet, die zusammen mit Migräne, Rheumatismus, Lingua plicata und angioneurotischem Gesichtssödem auftreten. *Rosenthal* kommt zum Schlusse, daß es sich in seinen Fällen um eine erhöhte Vulnerabilität der Gewebe des Gesichtsschädels handelte, die auf einer Entwicklungsstörung fußte. Infolge dieser verminderten Widerstandsfähigkeit der Gewebe kommt es in diesen arthritischen Familien, die auch eine präexistierende Wetterempfindlichkeit (*J. Bauer*) hatten, bei Erkältung zu einer Facialislähmung mit angioneurotischem Gesichtssödem. *Rosenthal* glaubt also auch an eine präexistierende funktionelle Minderwertigkeit des Facialis und verwirft auch demgemäß die Hypothese *Webers*<sup>2</sup>, nach welcher das familiäre Auftreten von Facialislähmung einer anatomischen Mißbildung der Knochengänge, durch die der N. facialis hindurchgeht, zuzuschreiben sei. Auch *Simmonds*<sup>3</sup> hat in einer früheren Arbeit die Ansicht vertreten, daß es sich in diesen Fällen von gehäuften Auftreten von Facialislähmung in einer Familie um eine Abnahme des Widerstandes der Gewebe des peripheren N. facialis handelt. Die Ergebnisse unserer chronaximetrischen Untersuchungen sprechen auch gegen die Hypothese von *Weber* und für eine Gewebsminderwertigkeit des Facialis.

*Familie S.* Es handelte sich um 2 Schwestern, die an spastischer familiärer Paraplegie litten, und deren Krankengeschichten von *Marinesco*, *Draganesco Grigoresco* und *Chiser*<sup>4</sup> veröffentlicht wurde. Die eine der Kranken, V. S., 18 Jahre alt, hatte außer einer spastischen Spinalparalyse noch Zittern und Rigidität der Arme, ausdruckloses Facies, Zwangslachen, Intelligenzstörungen. Es bestanden also neben den Symptomen der Läsion der Pyramidenbahnen (Steigerung der Reflexe, *Babinski*sches Zeichen) auch Störungen von seiten des extrapyramidalen Systems (parkinsonartiges Facies und Rigor, Zwangslachen, Zittern). Die andere Kranke, Elena S., 17 Jahre alt, hat nur eine spastische Spinalparalyse mit Kontraktur der Beine, Klonus, *Babinski*sche Zeichen, Steigerung der Reflexe, spastischen Gang. Der übrige neurologische Befund ist negativ; es sind vornehmlich gar keine Symptome von seiten des extrapyramidalen Systems zu verzeichnen. Bei V. S. hat die Krankheit im Alter von 16 Jahren begonnen, und zwar mit Gehstörungen und Rigidität

<sup>1</sup> *Rosenthal, C.*: Klinisch-erbbiologischer Beitrag zur Konstitutionspathologie. Z. Neur. 131 (1931).

<sup>2</sup> *Weber*: Gehäufte Fälle von Facialislähmung. Münch. med. Wschr. 1912, Nr 36.

<sup>3</sup> *Simmonds*: Gehäufte Fälle von Facialislähmung. Münch. med. Wschr. 1919, Nr 29.

<sup>4</sup> *Marinesco, Draganesco Grigoresco* u. *Chiser*: Sur une forme spéciale de paraplegie spasmodique familiale. Revue neur. 1932, Nr 11.

der Arme, bei Elena S. im Alter von 15 Jahren mit einer Paraplegie, die nach einer Infektionskrankheit sich einstellte.

In der folgenden Tabelle sind die Resultate der an diesen beiden Kranken ausgeführten chronaxischen Messungen zusammengefaßt:

Tabelle 3.

	V. S.			Elena S.			Normale Werte $\sigma$
	Volt	mA	$\sigma$	Volt	mA	$\sigma$	
M. deltoïd.							
motorischer Punkt . . . . .	24	0,9	<b>0,28</b>	32	0,8	<b>0,18</b>	
Nerv . . . . .	34	0,8	<b>0,20</b>	—	—	—	0,08—0,16
M. triceps							
motorischer Punkt . . . . .	47	2,7	<b>0,32</b>	52	2,8	0,20	
Nerv . . . . .	39	2,0	0,27	65	2,5	0,26	0,20—0,36
M. biceps							
motorischer Punkt . . . . .	37	0,9	<b>0,23</b>	27	0,7	<b>0,23</b>	
Nerv . . . . .	33	0,8	<b>0,26</b>	28	0,7	<b>0,22</b>	0,08—0,16
M. ext. digit. comm.							
motorischer Punkt . . . . .	65	4,0	<b>2,70</b>	56	1,8	<b>0,35</b>	
Nerv . . . . .	57	3,8	<b>0,95</b>	45	1,7	<b>0,32</b>	0,44—0,72
M. flex. dig. comm.							
motorischer Punkt . . . . .	54	3,0	0,36	45	1,9	<b>0,16</b>	
Nerv . . . . .	55	3,1	0,32	45	—	—	0,20—0,36
M. flexor carpi ulnaris							
motorischer Punkt . . . . .	64	2,9	0,46	—	—	—	
M. extens. carpi ulnaris							
motorischer Punkt . . . . .	71	4,2	<b>1,95</b>	—	—	—	0,44—0,72
M. abd. pollic. brev.							
motorischer Punkt . . . . .	74	3,9	0,44	82	2,5	0,36	0,20—0,36
M. vastus later.							
motorischer Punkt . . . . .	95	5,0	<b>0,46</b>	105	6,0	<b>0,30</b>	
Nerv . . . . .	84	4,7	<b>0,21</b>	95	5,2	<b>0,20</b>	0,10—0,16
M. rectus femor.							
motorischer Punkt . . . . .	97	4,4	<b>0,49</b>	—	—	—	
M. biceps femor.							
motorischer Punkt . . . . .	103	5,3	<b>0,32</b>	115	5,9	<b>0,36</b>	0,44—0,72
M. semimembr.							
motorischer Punkt . . . . .	105	5,0	<b>0,24</b>	—	—	—	
M. tibialis ant.							
motorischer Punkt . . . . .	67	3,8	<b>0,72</b>	55	2,8	<b>0,68</b>	
Nerv . . . . .	60	2,9	<b>0,46</b>	48	2,6	<b>0,42</b>	0,20—0,36
M. extens. dig. comm.							
motorischer Punkt . . . . .	73	3,1	<b>0,94</b>	—	—	—	
Nerv . . . . .	71	3,0	<b>0,44</b>	—	—	—	
M. peron. long.							
motorischer Punkt . . . . .	84	3,7	<b>0,46</b>	56	2,8	<b>0,48</b>	
M. gastrocnem. cap. lat.							
motorischer Punkt . . . . .	107	6,0	<b>0,32</b>	89	5,1	<b>0,28</b>	
Nerv . . . . .	98	5,3	<b>0,26</b>	74	4,3	<b>0,22</b>	0,44—0,72
M. flex. dig. long.							
motorischer Punkt . . . . .	99	5,0	<b>0,34</b>	86	4,7	<b>0,32</b>	
M. flex. haluc. long.							
motorischer Punkt . . . . .	97	5,0	<b>0,33</b>	92	4,2	<b>0,32</b>	
M. extens. halluc. long.							
motorischer Punkt . . . . .	111	6,0	<b>0,74</b>	100	4,0	<b>0,68</b>	0,20—0,36
Sensitive Chronaxie der lateralen Seite der Planta pedis . . . . .	25	0,9	0,53	29	1,7	0,50	0,44—0,72

Die Chronaxiemessungen der Kranken V. S. zeigen folgendes: 1. Einen Chronaxieausgleich zwischen Agonisten und Antagonisten im proximalen Segment der Glieder, d. h. das normale Verhältnis zwischen den Chronaxien des Biceps und des Triceps, das wie 1:2 ist, wird hier gleich 1:1, und zwar infolge Zunahme der Chronaxie des Biceps. 2. Eine Störung des normalen Verhältnisses zwischen den Chronaxien der Beuger und der Strecker am Vorderarm; dies Verhältnis ist normalerweise wie 1:2, in unserem Falle wie 1:8, infolge Verdreifachung der Chronaxie der Strecker. 3. Einen Heterochronismus zwischen Nerv und Muskel für bestimmte Muskelgruppen, z. B. für den Extens. digit. comm., dessen Chronaxie am motorischen Punkt 2,70  $\sigma$ , am zugehörigen Nerven 0,96  $\sigma$  beträgt. Die Chronaxie des Muskels ist somit etwa 3mal größer als die des Nerven. Es sind dies sämtlich Chronaxieveränderungen wie sie in extrapyramidalen Syndromen vorkommen. Unsere zusammen mit Prof. *Marinesco* und *Sager*<sup>1</sup> vorgenommenen Untersuchungen haben dies gezeigt. Bei der Schwester dieser Kranken, die klinisch gar keine extrapyramidalen Symptome aufwies, finden wir nun auch Erregbarkeitsveränderungen an den Armen, die auf eine funktionelle Minderwertigkeit extrapyramidalen Systems schließen lassen. Es bestehen bei dieser zweiten Kranken, Elena S.: 1. Ein Chronaxieausgleich zwischen Biceps und Triceps durch geringe Zunahme der Chronaxie des Biceps. 2. Eine Störung des Verhältnisses zwischen den Chronaxien der Strecker und Beuger am Vorderarm infolge Abnahme der Chronaxie der Strecker; das Verhältnis Beuger : Strecker wird 1 : 1 statt 1 : 2.

Was die Chronaxie an den Beinen anbetrifft, sind zwei Tatsachen bei beiden Kranken hervorzuheben: 1. Eine Umkehr des Verhältnisses der Chronaxien zwischen den antagonistischen Muskeln durch Abnahme der Chronaxien der Beuger. Es erklärt sich hierdurch auch das Zustandekommen des *Babinskischen* Zeichens. Denn, wie *Bourguignon* gezeigt hat, kommt infolge dieser Umkehr der Chronaxien ein pathologischer Isochronismus zwischen der sensitiven Chronaxie der *Planta pedis* mit dem Extens. hallucis longus zustande, statt, wie es normalerweise der Fall ist, mit dem Flexor hallucis longus. Diese Disposition der Chronaxien ist für pyramiale Syndrome typisch. 2. Eine gewisse Neigung zu Heterochronismus zwischen Nerv und Muskeln für bestimmte Muskeln (z. B. Extens. dig. comm., vastus lateral.), vornehmlich bei der Kranken V. S., eine Folge vielleicht der extrapyramidalen Störung.

In den 3 Familien mit vererbaren und familiären Nervenerkrankungen gestattete uns die chronaximetrische Methode in erster Reihe nachzuweisen, daß manchmal auch Familienmitglieder, die keine klinischen Symptome irgendeiner Störung von seiten ihres Nervensystems

<sup>1</sup> *Marinesco, Sager, Kreindler*: Über Erregbarkeitsveränderungen der Muskel und Nerven im postencephalitischen Parkinsonismus. Z. klin. Med. 107, 544 (1928).



aufweisen, funktionelle Minderwertigkeiten derselben Systeme, die bei den betroffenen Mitgliedern erkrankt sind, haben. Diese funktionelle Minderwertigkeiten geben sich nur durch Erregbarkeitsveränderungen kund. Es war dies der Fall bei der Familie Ar., bei denen auch die gesunden Familienmitglieder Erregbarkeitsveränderungen des Facialis aufwiesen. Weiterhin zeigten uns unsere Untersuchungen, daß der Polymorphismus der Vererblichkeit von Nervenkrankheiten manchmal nur ein klinischer ist, daß aber tatsächlich eine einheitliche funktionelle Minderwertigkeit besteht, die aber bestimmte Grade erreichen muß, um klinische Symptome hervorzurufen. In der Familie Cas. bestand z. B. eine funktionelle Minderwertigkeit fast sämtlicher motorischen Neurone der Arme bei allen Familienmitgliedern; klinisch aber hatten die einen eine Atrophie des Pectoralis, die anderen eine Atrophie der Beugemuskeln des kleinen Fingers. Die funktionelle Minderwertigkeit erreichte bei den einen für die Muskeln des Schultergürtels, bei den anderen für die der Finger ihre höchsten Grade. In der Familie S. mit familiärer spastischer Spinalparalyse bestand in beiden Fällen eine Minderwertigkeit des extrapyramidalen Systems, die aber bei der Kranken V. so hohe Grade erreichte, daß sie auch klinisch evident wurde, die bei ihrer Schwester Elena hingegen sich nur durch bestimmte Erregbarkeitsveränderungen der peripherischen Neurone kundgab.

Mittels der chronaximetrischen Methode können wir also in manchen Fällen von familiären Erkrankungen nachweisen, daß die Schädigung einheitlicher Art ist, d. h. daß sie bei allen betroffenen Familienmitgliedern dieselben Systeme betrifft, und daß der Polymorphismus der Vererbungskrankheiten nur durch verschiedene *Grade* der Schädigung zustande kommt. Mit anderen Worten, wenn auch bei verschiedenen Mitgliedern derselben Familie verschiedene klinische Formen der familiären Erkrankung vorkommen, so sind diese nur Variationen ein und derselben Keimschädigung. Es liegt der familiären Erkrankung eine einheitliche funktionelle Minderwertigkeit zugrunde, die sich klinisch verschieden manifestiert infolge von Variationen der Intensitätsgrade der Störungen.

Ob diese unsere Befunde für sämtliche familiäre Erkrankungen gelten, wollen wir vorläufig, bis nicht eine größere Reihe diesbezüglicher Untersuchungen vorliegt, dahingestellt sein lassen. Auf jeden Fall zeigt diese Tatsache, daß wir uns bei der Untersuchung von Mitgliedern einer an einer vererbaren Nervenerkrankung leidenden Familie nicht nur mit einer klinischen Untersuchung begnügen dürfen, sondern auch feinere Proben der Funktionstüchtigkeit der verschiedenen Organe anstellen müssen. Unter diesen Proben nimmt die chronaximetrische Untersuchungsmethode eine hervorragende Stellung ein.

Die chronaximetrische Methode gestattet uns also partielle konstitutionelle Minderwertigkeiten eines Organsystems (extrapyramidales

System in der Familie S., periphere motorische Neurone in der Familie Cass.) oder eines Organs (N. facialis in der Familie Ar.) aufzudecken und systematisch zu gruppieren. In der Reihe der degenerativen Stigmen, die den Status degenerativus, den *J. Bauer* beschrieben, bilden, müssen wir auch die Veränderungen der Erregbarkeiten der peripheren neuromuskulären Komplexe mitrechnen.

### Zusammenfassung.

Chronaximetrische Untersuchungen wurden in 3 Familien mit heredofamiliären Nervenerkrankungen (familiäre spastische Spinalparalyse, familiäres Auftreten von peripherer Facialislähmung, hereditäre Atrophie der *Mm. pectoralis*) vorgenommen.

Diese Untersuchungen zeigten uns: 1. Daß manchmal auch Mitglieder der betroffenen Familie, die sonst keine klinischen Anzeichen einer Störung von seiten des Nervensystems aufweisen, dennoch eine funktionelle Minderwertigkeit derjenigen Systeme haben, welche bei anderen Familienmitgliedern evident erkrankt sind. 2. Daß der Polymorphismus gewisser heredofamiliärer Nervenkrankheiten nur durch quantitativ verschiedene Grade der Störung zustande kommt, daß aber im Grunde sämtliche Systeme, die bei den verschiedenen Familienmitgliedern erkrankt sind, auch bei jedem einzelnen Mitglied minderwertig sind, wenn auch der Grad dieser funktionellen Minderwertigkeit zu klein ist um klinische Symptome hervorzurufen.

---