

(Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Breslau  
[Direktor: Professor Dr. *Johannes Lange*].)

## **Erbforschung in einer schlesischen Bauernfamilie mit Thomsenscher Krankheit<sup>1</sup>.**

Von  
**Ernst Adolf Knaur.**

Mit 2 Stammbäumen.

(Eingegangen am 26. Mai 1936.)

In der Gruppe der Myopathien sind noch heute eine Reihe klinischer und pathophysiologischer Fragen ungeklärt. Daß unter den Ursachen der *Erblichkeit* eine besondere Bedeutung zukommt, ist aber seit langem bekannt. Das gilt auch für die myotonischen Störungen, wie wir seit der ersten Beschreibung der familiären Myotonie durch *Thomsen* und seit der Darstellung *Erbs* wissen. Später sind zahlreiche Einzelfälle von Myotonie veröffentlicht worden, die zum Teil eine familiäre Häufung, zum Teil aber auch ein isoliertes Auftreten von *Thomsenscher Krankheit* zeigen.

Für die Familie *Thomsen* selbst ist, vor allem durch die ergänzenden Untersuchungen von *Nissen*, ein ununterbrochener Erbgang des Leidens über 7 Generationen nachgewiesen. Forschungen in anderen Familien erfassen dagegen meist nur einen recht kleinen Personenkreis. Hier stützt sich die Kenntnis der Familie vielfach lediglich auf die Mitteilungen der Untersuchten oder doch nur wenige weitere Nachfragen in der Familie des Kranken. So erhielt *Westphal* die Angabe, daß auch die Schwester einer Kranken von dem gleichen Leiden befallen sei. *Pitres* berichtet von einem Fall, dessen Mutter als junges Mädchen eine Zeitlang an „Muskelrigidität“ bei intendierten Bewegungen gelitten habe. Doch finden sich auch Angaben, daß Myotonie in mehreren aufeinander folgenden Generationen beobachtet wurde (*Rosett* und *Böe*). Die Berichte *Rosetts* über die noch lebenden Familienmitglieder stützen sich nur zum Teil auf eigene Nachschau. Ebenso sind zahlreiche Behauptungen, daß in den Familien der Kranken überhaupt keine Fälle von Myotonie vorgekommen seien, wie zuletzt diejenige *Valdées*, nicht hinreichend belegt. *J. Hoffmann* erhielt von einem myotoniekranken Knecht Angaben über dessen Familie, die, wie sich herausstellte, nur zum Teil auf Wahrheit beruhten. An der Diagnose, so meint der Verfasser, „vermag auch der Umstand nichts zu ändern, daß Erblichkeit — möglicherweise nur der ungünstigen Familienverhältnisse halber — nicht nachgewiesen werden

---

<sup>1</sup> Inaugural-Dissertation zur Erlangung der Doktorwürde in der Medizin bei der Hohen Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau.

konnte, da dieselbe auch von anderen Autoren in typischen Fällen *Thomsenscher Krankheit* vermißt wurde“.

Gerade die mangelnde Durchforschung der Familien macht aber wahrscheinlich, daß leichtere Formen der myotonischen Störung der Beobachtung entgehen mußten. Daß diese Vermutung richtig ist, hat uns die Erfahrung gelehrt. Auch die in unserer Klinik erhobenen meist sorgfältigen Familienanamnesen der Erkrankten haben sich als recht lückenhaft und für die Zwecke der Erbforschung als unzureichend erwiesen. Man braucht die Gründe dafür weder im mangelnden Geschick des Untersuchers noch in bösem Willen des Kranken zu suchen, wenn man das häufig überaus geringe Interesse, das der einzelne für das Schicksal der Blutsverwandtschaft hat, und das demzufolge geringe Wissen um die Angehörigen berücksichtigt.

Die klinisch erhobene Familienanamnese gibt freilich wertvolle Anhaltspunkte für die weitere Durchforschung der Familie. Sie kann jedoch, so eingehend und gewissenhaft sie auch erhoben wird, nicht entfernt die Tatsachen liefern, die eine systematisch durchgeführte Untersuchung der ganzen Sippe zutage fördert.

Zur Schaffung verwertbarer Unterlagen erscheint es daher notwendig, möglichst alle noch lebenden Blutsverwandten der Probanden zu untersuchen. Um einen Beitrag zu dieser Frage zu liefern, soll hier über einen klinisch beobachteten Fall von Myotonie berichtet werden, dessen Familie im Rahmen der erbbiologischen Untersuchungen der hiesigen Klinik nahezu lückenlos erfaßt werden konnte. Die Sippe ist in der Statistik der Sammeluntersuchung über schlesische Myotoniefamilien einbezogen, die *Boeters* inzwischen veröffentlicht hat. Die Erfassung gerade dieser Familie ergab eine Reihe von Tatsachen, die besonders interessant sind, so daß eine ausführliche Wiedergabe lohnend erscheint.

Am 13. 10. 24 wurde der damals 15 Jahre alte Schüler Gerhard R. zur Beobachtung in die hiesige Klinik aufgenommen. Aus dem Krankenblatt ergibt sich folgendes:

#### *I. Angaben des Vaters, Gustav R., Landwirt in T.*

Die Großeltern des Ref. väterlicherseits seien gesunde Leute gewesen und sehr alt geworden. Seine Großmutter mütterlicherseits sei zunächst gesund gewesen, später aber an grauem Star erblindet. Ihr Gatte sei eine robuste Natur gewesen. Er habe in den letzten Lebensjahren stark getrunken und sei im Anfang der 60er Jahre gestorben.

Der Großvater väterlicherseits der Mutter des Pat. sei mit etwa 90 Jahren an Altersschwäche und Aderverkalkung gestorben. Er sei ein großer, kräftiger, stets gesunder Mann gewesen. Seine Ehefrau sei in den 40er Jahren an Lungentuberkulose gestorben. Der andere Großvater habe sich erkältet und sei etwa im Anfang der 50er Jahre an einer Lungenkrankheit gestorben. Seine Frau habe des öfteren an Atembeschwerden gelitten. Außerdem habe sie ein Luftröhrenleiden gehabt. Sie sei in hohem Alter an Altersschwäche verschieden.

Die Eltern des Ref. seien beide tot. Der Vater sei an Kopfroße, die er regelmäßig im Herbst und im Frühjahr bekommen habe, im Alter von 48 Jahren gestorben. Er habe gelegentlich ohnmachtsähnliche Zustände gehabt, Anfälle, bei denen er umgefallen sei.

Die Mutter sei mit 50 Jahren an Lungen- und Rippenfellentzündung gestorben. Sonst seien des Ref. Eltern gesund gewesen. Von den Geschwistern der Mutter des Ref. sei eine Schwester an Lungenentzündung, eine andere an Lungentuberkulose gestorben. Ein Bruder sei mit 70 Jahren an Verkalkung gestorben. Er habe 2 Kinder gehabt, die beide gesund seien. Der Vater des Ref. habe nur einen Bruder gehabt, der etwa mit 70 Jahren gestorben sei. Er habe Typhus durchgemacht und viel an Kopfschmerzen zu leiden gehabt. Er sei kinderlos gewesen. Von den Eltern der Mutter des Pat. sei der Vater mit 69 Jahren an Aderverkalkung gestorben. Er sei immer gesund gewesen. Seine Frau lebe noch und sei mit 63 Jahren gesund und noch ziemlich rüstig. — Der Schwiegervater des Ref. habe 3 Brüder gehabt. Einer von ihnen sei an einem Blasenleiden gestorben. Die anderen seien gesund. Einer der beiden lebenden Brüder habe 3 gesunde Töchter, der andere sei kinderlos verheiratet. 7 Töchter und der Sohn des Verstorbenen seien gesund. — Von den Geschwistern der Schwiegermutter des Ref. sei nichts Besonderes zu bemerken. Jedoch habe die Tochter einer Schwester an einem „Nervenleiden“ gelitten. Sie soll ein nervöses Herzleiden gehabt haben und zeitweise „völlig gelähmt“ gewesen sein. Sie sei seit einigen Jahren kinderlos verheiratet.

Ref. selbst leide seit seinem 20. Lebensjahr an Kopfschmerzen, die sich bei Ärger verstärkten. Es gebe nur wenige Tage, an denen er frei von Kopfschmerzen sei. Als Kind habe er vor der Schulzeit häufig „Ohnmachtsanfälle“ gehabt, die aber mit zunehmendem Alter an Häufigkeit nachgelassen hätten. Die letzten Anfälle habe er im Kriege beim Militär gehabt. Ref. werde von den Anfällen überrascht und falle mitunter während des Laufens hin. Manchmal habe er noch Zeit gehabt, sich zu setzen oder zu legen. Die Anfälle dauerten etwa eine halbe Stunde. Nachher habe er keinerlei Beschwerden gehabt. Beim Radfahren und beim Tragen von Gegenständen komme es leicht zum Einschlafen der Hände.

Die Mutter des Pat. sei gesund. Ihre Geschwister sowie deren Kinder seien ebenfalls gesund. Ref. habe 3 Kinder, unter denen Pat. das älteste sei. Ein Mädchen von 10 Jahren und ein Knabe von 1½ Jahren seien gesund.

Pat. selbst habe bis zum 3. Lebensjahr eine völlig normale Entwicklung durchgemacht. Eines Abends sei er plötzlich mit hohem Fieber erkrankt. Er habe von dem hinzugezogenen Arzt eine Spritze wegen Diphtherieverdachts bekommen, worauf er am nächsten Tage wieder wohlauf gewesen sei. Während der folgenden Tage sei dann eine allmählich zunehmende Steifheit der Glieder aufgefallen, die sich im Laufe der Jahre immer mehr verschlimmert habe. — Pat. habe in der Schule gut gelernt. Er besuche jetzt die Landwirtschaftsschule in B. Von der Bewegungsstörung sei, wenn Pat. auf ebenem Boden laufe, kaum etwas zu merken. Er könne auch Rad fahren. Beim Treppensteigen jedoch habe er Schwierigkeiten. Wenn er zufassen wolle, falle seine Ungeschicklichkeit auf. Auch scheine es, als bekomme er die Kiefer nicht recht auseinander, wenn er plötzlich etwas sagen wolle.

## *II. Angaben der Mutter des Pat., Ida R., geb. H.*

Pat. sei als Kleinkind sehr lebhaft gewesen. Mit zunehmendem Alter sei er jedoch ruhiger geworden. Es sei Ref. aufgefallen, daß Pat. in der Schule nicht alles mitgemacht, sondern viel allein gespielt habe. Die vom Vater angegebene fieberhafte Erkrankung verlegt sie in das 5. Lebensjahr. Während des 3. Schuljahres habe man Pat. einmal aus der Schule holen müssen, da er nicht habe gehen können. Er sollte mit dem Rad gestürzt sein. Er habe angeblich eine Hüftgelenkerkrankung davongetragen und sei in Sandsäcke gelagert worden. Eine Röntgenaufnahme habe aber keinen krankhaften Befund ergeben. Später sei ihr aufgefallen, daß der Junge beim Treppensteigen steif und ungeschickt war und daß er, oben angekommen, erschöpft schien und in den Knien einknickte. Während der letzten Jahre sei Pat. nicht zu Hause gewesen. Es sei aber offenbar eine allmähliche Verschlimmerung eingetreten.

Von ihrem Ehemann weiß Ref. nur zu berichten, daß ihm nachts manchmal die Glieder einschliefen. Sonst sei ihr an ihm nichts aufgefallen. Die beiden anderen Kinder seien immer völlig unauffällig gewesen.

### *III. Eigene Angaben des Pat.*

Von einer fieberhaften Erkrankung wisse er nichts. Er könne sich nur erinnern, daß er mit 5 Jahren im Bett habe liegen müssen, das rechte Bein zwischen 2 Sandkissen gelagert. Es sei bei ihm von einem Arzt einmal die Diagnose „Kinderlähmung“ gestellt worden. Als er mit 12 Jahren in der Schule an die Tafel kommen sollte, habe er plötzlich das Podium nicht besteigen können, „weil die Beine nicht hoch kamen“. Das sei ihm zweimal passiert. Seit dieser Zeit habe er immer darauf geachtet, daß die Beine nicht einschlafen sollten. Er habe sie dadurch in Bewegung gehalten, daß er ständig abwechselnd ein Bein über das andere legte. Wenn er in Bewegung sei, habe er keinerlei Beschwerden. Nur nach längerer Ruhepause seien ihm die Glieder steif. Wenn er gelaufen sei, könne er wie jeder andere die Treppen steigen. Sei er hingegen nur langsam gegangen, so habe er Schwierigkeiten. Die Beschwerden seien nicht auf die unteren Gliedmaßen beschränkt. Wenn er seine Arme längere Zeit nicht gebraucht habe, könne er sie nicht richtig heben, müsse auch manchmal Gegenstände fallen lassen. Außer Schwäche habe er über Ungeschicklichkeit zu klagen. Er habe viel Fußball gespielt, bekomme aber trotz aller Übung nicht die richtige Technik wie die anderen heraus. Bei feineren Arbeiten — er führt dabei das Einschlagen eines kleinen Nagels an — sei er auch ungeschickter als andere. Beim Schreiben und Zeichnen sei ihm nichts aufgefallen. Wenn er seine Kaumuskeln längere Zeit nicht gebraucht habe, bekomme er den Mund schlecht auf. Auch beim Sprechen habe er gelegentlich Schwierigkeiten, jedoch komme das seltener vor. Über seine geistigen Fähigkeiten könne er sich nicht beklagen. Er komme in der Schule gut mit. Seine Beschwerden vermehrten sich bei Kälte und Erregungen. Vor dem Baden in der freien Oder mache er sich regelmäßig unter der kalten Dusche tüchtig Bewegung, da er ohne diese Vorbereitung nicht schwimmen könne. Über das Allgemeinbefinden und die vegetativen Funktionen wurden von Pat. keinerlei Unregelmäßigkeiten angegeben.

### *IV. Untersuchungsbefund.*

153 cm groß, im Wachstum etwas zurückgebliebener, schwächlicher Knabe von 15 Jahren in mäßigem Ernährungszustand, von blassem, etwas zyanotischen Aussehen. Fettpolster in der Mamma- und Glutaealgegend stärker als gehörig. Muskulatur an den Vorderarmen und Beinen auffallend stark, sonst normal entwickelt. Sichtbare Schleimhäute ziemlich blaß, Haut an den distalen Teilen der Gliedmaßen, besonders aber an den Beinen, derb und prall. An der Streckseite des linken Vorderarms ein Naevus pigmentosus pilosus von 2 cm Länge. In den Leistengegenden beiderseits harte, reizlose Drüsen von etwa Kirschgröße. Behaarung o. B. Penis verhältnismäßig groß.

Schädel asymmetrisch und links hinten abgeflacht. Linea temporalis auffallend wenig betont. Oberkiefer springt spitz vor, Gaumendach steil, Unterkiefer etwas hypoplastisch. Gebiß und Zungen o. B. Brust und Bauchorgane o. B. Puls 64 in der Minute. Blutdruck 110 mm Hg. Blutbild: geringe Anämie. Urin: Alb. Ø. Sacch. Ø. Sediment o. B. Blut: Wa.R. Ø. Sachs-Georgi: Ø.

### *Neurologischer Befund:*

Pupillen reagieren prompt und ausgiebig. Dem vor die Augen gehaltenen Finger kann Pat. nicht immer gleichmäßig folgen. Schlag auf die Zunge löst eine dellenförmige Kontraktion aus, die sofort eintritt und erst nach einer Pause langsam verschwindet. Sprache zur Zeit o. B. Pat. gibt jedoch an, daß er nach längerer Pause

oft schlecht spreche, da er den Mund dann nicht öffnen könne. Übrige Hirnnerven o. B.

*Obere Gliedmaßen.* Armreflexe ohne Besonderheiten. Gute grobe Kraft. Keine Atrophien. Unterarme hypervoluminös. Tonus o. B. Bei Faustschluß geringerer Intentionsrigor als beim Öffnen. Dabei Mitbewegungen im Handgelenk. Finger-Finger- und Finger-Nasenversuch o. B. Keine Ataxie, kein Intentionstremor. Stereognosie gut.

Mechanische Muskeleerregbarkeit: Schlag mit dem Hammer auf einen Muskelbauch erzeugt eine Delle, die langsam schwindet, besonders deutlich am Deltoideus.

*Rumpf.* Wirbelsäule bei Druck und Beklopfen im Bereich des 4. und 8. Brustwirbeldorns etwas empfindlich. Lendenlordose. Bauchdeckenreflexe und Cremasterreflexe beiderseits o. B. Mäßige Dermographie. Muskeleerregbarkeit wie oben.

*Beine.* Reflexe ohne Besonderheiten, positiv, rechts = links. Keine Pyramidenzeichen. Keine Atrophien. An den Oberschenkeln, noch mehr an den Unterschenkeln erhebliche Volumenvermehrung. Grobe Kraft gut.

### *Myotonische Bewegungsstörungen:*

Passive Beweglichkeit uneingeschränkt; aktive Bewegungen leiden unter der Intentionsrigidität, die hier am stärksten in Erscheinung tritt. Beim Besteigen eines Stuhles tritt beim Heben des Beines auf den Stuhl eine kleine Verlangsamung ein. Pat. macht zur Überwindung des Spasmus unsichere Bewegungen, ehe er den Fuß auf den Stuhl setzt. Beim Steigen wird dann der Spasmus im Quadriceps mit plastischem Hervortreten der Muskeln besonders deutlich. Es tritt in der Bewegung eine Pause ein. Das Treppensteigen fällt Pat. schwer. Er steigt steif, breitbeinig, circumduzierend, stützt sich am Geländer; erst allmählich wird die Bewegung etwas freier, bleibt aber unbeholfen. Beim Gang auf dem ebenen Boden ist nur bei den ersten Schritten Steifigkeit zu bemerken.

*Elektrische Untersuchung.* Reizung mit faradischem Strom: Bei indirekter Reizung unter Anwendung stärkerer Ströme tonische Muskelspannung mit Nachdauer der Kontraktion. Bei direkter Reizung schon bei schwächeren Strömen starke Kontraktion der Muskulatur, die prall und plastisch hervortritt. Kontraktion geht nur langsam zurück. Bei längerer Einwirkung des Stroms rhythmische Kontraktionen des Muskels.

Reizung mit galvanischem Strom: 1. Indirekte Reizung: bei  $2\frac{1}{2}$ —3 Milliampère (M.A.) trägere Zuckungen (nicht Entartungsreaktion!), die langsamer abklingen und ähnlich den durch mechanische Reizung erzeugten sind. Zuckung nur bei Kathodenschließung.

2. Direkte Reizung: Zuckung schon bei etwa  $\frac{3}{4}$  M. A. wie oben. Bei stabilem Strom von 5—10 M. A. treten rhythmische Bewegungen von der Kathode nach der Anode auf, die aber feiner sind und sich wellenförmig fortpflanzen.

*Elektrische Untersuchung am 5. I. 25.* K.S.Z. 1,2—1,5 M.A., A.S.Z. 3,6 M.A., A.Ö.Z. über 15 M.A., K.Ö.Z. über 10 M.A., A.S.Tet. 16/17 M.A., K.S.Tet. Ø.

*Hyperventilation.* Nach 3 Min. in den Waden Spannungszustände, nach 6 Min. etwas Kribbeln in den Händen. Nach 10 Min. wird das Kribbeln in den Händen sehr stark, weniger stark in den Beinen. Pat. gibt an, daß das Kribbeln bei nicht geschlossener Hand stärker sei als bei Faustschluß oder Fingerstreckung. Es besteht keine besonders starke Neigung zu Tetanie. Nach 10 Min. wird die Hyperventilation abgebrochen. Es folgt nochmalige *elektrische Untersuchung*: K.S.Z. 2,2 M.A., A.S.Z. 3,2 M.A., A.S.Tet. 14 M.A., K.S.Tet. 10 M.A.

Eine Nachuntersuchung des Pat. im Jahre 1934 ergab keine wesentliche Änderung den früheren Befunden gegenüber. Vor allem zeigte er keinerlei dystrophische Zeichen (Glatzenbildung, Katarakt, Störungen der Sexualfunktion, Hodenatrophie usw.) und keinerlei Atrophien.

Auf Grund der sorgfältig klinisch erhobenen Familienanamnese und auf Grund einiger schriftlicher Rückfragen wurde im Jahre 1924 der auf Abb. 1 wiedergegebene Stammbaum der Familie des Pat. aufgestellt. Bei der systematischen Familienforschung im Jahre 1934 und nach entsprechenden Rückfragen bei Polizei-, Melde- und Pfarrämtern wurden insgesamt 142 Angehörige in 5 Generationen ermittelt, von denen 57 tot und 85 lebend aus der Beobachtung ausgeschieden sind. Von den 85 lebenden Familienmitgliedern konnten insgesamt 78 persönlich untersucht werden. Über 6 entferntere Verwandte, die aus äußeren Gründen nicht besucht werden konnten, erhielten wir völlig ausreichende Angaben von deren Bruder, der selbst Arzt ist. Nur bei einer lebenden Person stützt sich die Diagnose auf Laienangaben. Jedoch mußte aus einwandfreier Beschreibung ihres Zustandes durch die nächsten Familienangehörigen geschlossen werden, daß sie an einer schweren Myotonie leidet.

Fast 92% der lebenden Anverwandten näheren und entfernteren Grades konnten also persönlich untersucht werden. Beziehen wir auch die Personen ein, für die genügend verlässliche ärztliche Angaben vorliegen, so steigt unsere Ziffer auf 98,7%. Damit dürfte die ganze Sippe unseres Ausgangsfalles so erschöpfend wie irgend möglich erfaßt sein. Auch die Angaben über verstorbene Angehörige dürften, nachdem sie von verschiedenen Seiten her ergänzt und bestätigt wurden, bei dieser eingehenden Erbforschung an Verlässlichkeit gewonnen haben.

Die Untersuchungen selbst wurden derart vorgenommen, daß die einzelnen Familienmitglieder — meist Gutsbesitzer oder Bauern — aufgesucht wurden. Es war dabei nicht immer leicht, Einlaß zu gewinnen. Noch schwieriger aber war zuerst die Überwindung des Mißtrauens gegenüber dem Vorhaben des Untersuchers. Meist ohne Schwierigkeiten jedoch konnten genauere Angaben über entferntere Verwandte erhalten werden. So war es dann möglich, erstmalig Besuchte durch genaue Kenntnis der Familie zu verblüffen. Gerade dadurch wurde es leicht, weitere wichtige Mitteilungen zu erhalten. Die körperliche Untersuchung beschränkte sich aus äußeren Gründen in den meisten Fällen auf die Fahnung nach myotonischen oder dystrophischen Symptomen. Wenn nach lang dauernder Exploration die zu untersuchende Person vom Stuhl aufstand, ließ sich ein bestehender Intentionsrigor bereits leicht erkennen. Dann wurde die aktive Beweglichkeit der Hände nach Händedruck, evtl. auch nach längerer Abkühlung in kaltem Wasser geprüft. Es folgte mechanische Reizung der Zungen-, Daumenballen- und Oberarmmuskulatur. Ferner wurde eine Untersuchung der Augen mit der Taschenlampe vorgenommen. Die Untersuchung der gefundenen Kataraktfälle mit der Spaltlampe war aus äußeren Gründen nicht möglich. Motilität und grobe Kraft der Extremitäten wurden in jedem Falle geprüft. Nach Hodenatrophie wurde gefragt, wenn möglich, auch eine entsprechende Besichtigung vorgenommen.

Die Ergebnisse dieser Familienuntersuchungen sind im Stammbaum (Abb. 2) wiedergegeben. Dazu werden folgende Erläuterungen und ergänzende Bemerkungen gegeben:

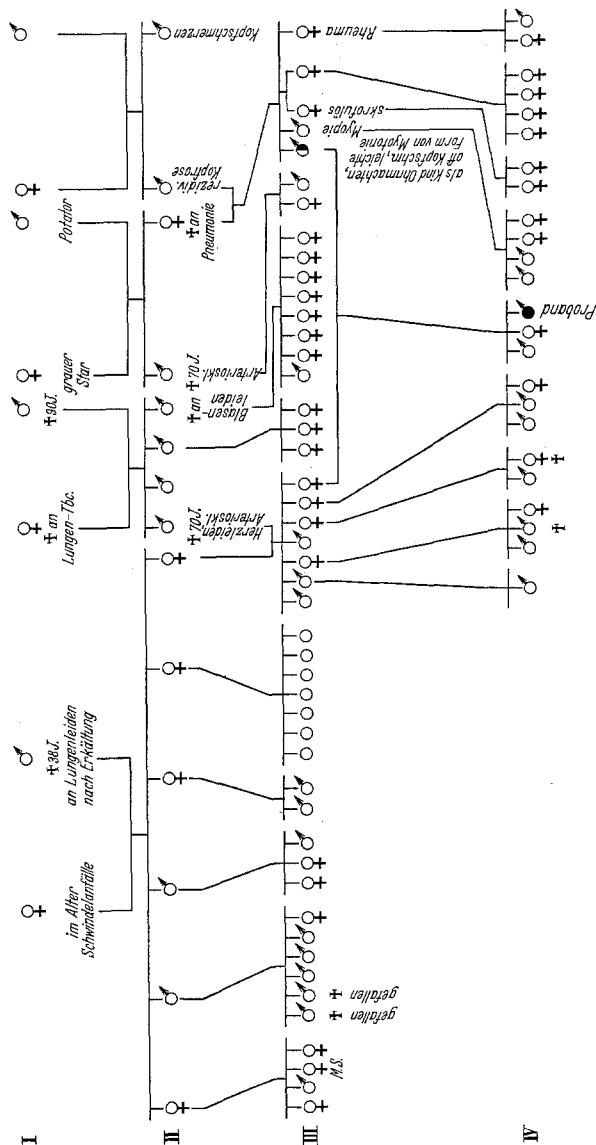


Abb. 1. Stammbaum (1924) auf Grund der klinisch erhobenen Familienanamnese.

## II. Generation.

6. Soll beim Arbeiten in den Händen „immer einen starken Krampf“ bekommen haben.

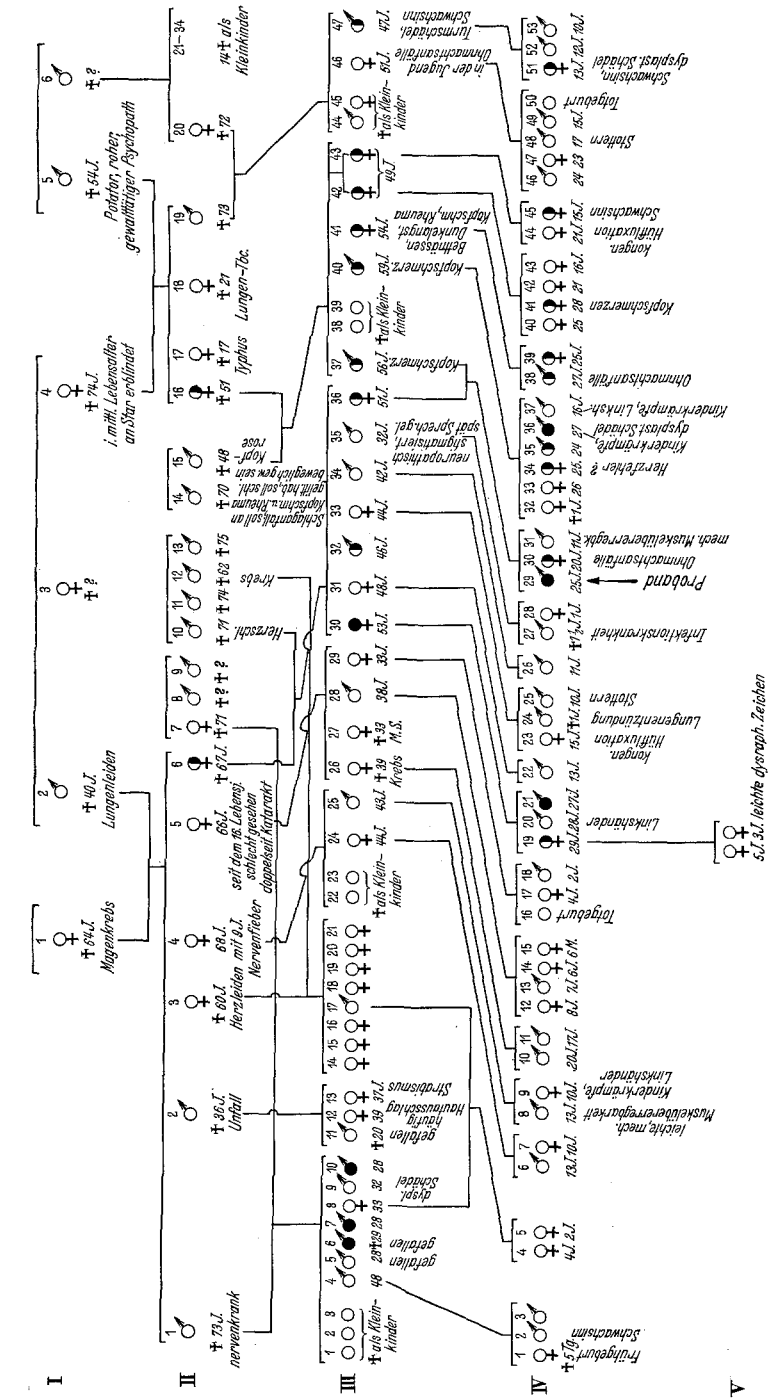


Abb. 2. Stammbaum derselben Sippe (1934) auf Grund systematisch erhobener Familienforschung.



16. Ist von Jugend an mit Armen und Beinen schlecht beweglich gewesen. Hat bei Wärme weniger Beschwerden gehabt als bei Kälte. Keine Schmerzen!

### III. Generation.

6. Philosoph. Ledig. Gefallen. Hat nach verlässlichen Angaben der Angehörigen eine schwere myotonische Störung gehabt. Die Steifigkeit in den Beinen soll manchmal derartig stark gewesen sein, daß er fiel, wenn er plötzlich loslaufen wollte.

7. Landwirt. Frühkindliche Entwicklung o. B. Gut gelernt. Vom 7. Lebensjahr an Bewegungsbeschwerden. „Wenn ich längere Zeit sitze, kann ich nicht plötzlich aufstehen.“ Beschwerden beim Treppensteigen, Erschwerung des Kauens, der Arm- und Handbewegungen, besonders morgens.

Als Feldzugsteilnehmer stark behindert gewesen, besonders Beinbeschwerden. Objektiv: Starke Muskelentwicklung, grobe Gesichtszüge. Keine dystrophischen, keine atrophischen Zeichen. Deutliche myotonische Symptome bei Willkürbewegungen. Myotonische Reaktion bei mechanischer Reizung (Zunge, Arm-muskulatur).

9. Landwirt. Stets gesund gewesen. Keine Bewegungsbeschwerden. Objektiv: Dysplastischer Schädel. Grobe Kraft in den Armen im Verhältnis zu der kräftigen Muskulatur gering. Keine dystrophischen und keine myotonischen Erscheinungen.

10. Referendar. Von mehreren Verwandten einwandfreie Beschreibung einer hochgradigen myotonischen Störung, die seit der Jugend besteht. Charakteristische Bewegungserschwerung in den Händen und Beinen. *Myotonie*.

13. Arbeiterfrau. Seit der Geburt Internusparese des linken Auges. Bewegungen etwas schwerfällig. Bei mechanischer Reizung keine myotonischen Reaktionen. Keine Beschwerden.

14—16 und 18—21. Nach Angaben des Bruders (Arzt) keine Besonderheiten. 21 auch objektiv o. B.

25. Landwirt. Gemeindevorsteher. Als Kind Masern, Röteln. Gut gelernt. Seit dem 20. Lebensjahre rheumatische Beschwerden. Kriegsteilnehmer. Beim Schwimmen gelegentlich schmerzhafter Krampf in den Händen. Aktive Beweglichkeit etwas unbeholfen. Objektiv sonst kein Hinweis auf Myotonie.

27. Hat nach verschiedenen ärztlichen Angaben an multipler Sklerose gelitten. Die Diagnose erscheint nach ärztlichen Beschreibungen gesichert. (Alle Kardinalsymptome vorhanden gewesen.)

29. Landwirtsfrau. Keine Entwicklungsstörungen, keine besonderen Krankheiten. Während der ersten Schwangerschaft sind ihr morgens manchmal die Hände „eingeschlafen“ gewesen. Objektiv kein Anhalt für Myotonie.

30. Landwirtsfrau. Als Kind Keuchhusten und Bleichsucht. Gut gelernt. Seit der Jugend sind die Hände „eingeschlafen“. Keine Schmerzen. Bei Handarbeiten Bewegungserschwerung. Nach Bewegung läßt Steifigkeit nach. Myotonische Beschwerden auch in den Beinen, besonders beim Treppensteigen. Muß sich die Treppen hinaufziehen. Objektiv: Kräftig entwickelte Muskulatur. Handöffnen und Faustschluß deutlich erschwert. Bewegungserschwerung in den Beinen. Mechanische Übererregbarkeit der Muskulatur. Kontraktionsnachdauer bei Beklopfen des Daumenballens. Zungenreaktion nicht ganz charakteristisch. *Myotonie*.

32. Landwirt. Ledig. Als Kind Lungenentzündung. Kriegsteilnehmer. Seit der Jugendzeit gelegentlich das Gefühl von Steifigkeit in der Muskulatur, das nach mehreren Bewegungen nachläßt. Handöffnen und erste Schritte deutlich erschwert. Nach Wiederholung bessere Beweglichkeit, schließlich ganz frei. Mechanische Reaktionen verdächtig, aber nicht ganz charakteristisch. *Leichtere myotonische Bewegungsstörung*.

36. Frühkindliche Entwicklung o. B. Leidlich gelernt. Seit früher Kindheit sind besonders morgens beim Aufwachen die „Hände steif“. Ähnliche Beschwerden geringeren Grades in den Beinen. Besserung nach Bewegung. Angeblich kein

Einfluß von Wetter und Temperatur. Bei der ersten Untersuchung kein deutlicher Befund. Zweite Untersuchung bei kaltem Regenwetter: Deutliche Erschwerung der Handbewegungen. Nach Händedruck kann die Hand nur langsam und mühsam geöffnet werden. Deutliche Besserung bei Wiederholung der Bewegungen. Mechanische Reaktionen weniger charakteristisch. *Leichtere myotonische Bewegungsstörung.*

37. Landwirt. Frühkindliche Entwicklung o. B. Gut gelernt. In der Jugend öfters Ohnmachtsanfälle ohne Bewußtseinsverlust. Er sei dabei „ganz steif“ gewesen. Die Anfälle seien immer bei Kälte oder Temperaturwechsel aufgetreten, besonders morgens oder in der kalten Kirche. Hände und Beine seien auch jetzt morgens immer steif und erst nach mehreren Bewegungen besser beweglich. Leidet seit der Jugend an Kopfschmerzen, sonst keine Beschwerden. Objektiv: Charakteristische Bewegungserschwerung bei Willkürbewegungen, besonders deutlich an den Händen. Mechanische Muskelübererregbarkeit. Zungendelle. Keine sonstigen deutlichen myotonischen Reaktionen bei mechanischer Reizung. *Leichtere myotonische Bewegungsstörung.*

40. Gutsbesitzer. Über die frühkindliche Entwicklung ist nichts Nachteiliges bekannt. Hat nicht gern gelernt. Kriegsteilnehmer. Nur Interesse für Landwirtschaft. „Rheumatische“ Beschwerden ohne Schmerzen. Oft seien die „Glieder steif“. Nach längerem Radfahren seien die Hände „eingeschlafen“. „Sie gehen nicht von der Lenkstange los.“ Nach längerem Reiben und nach Bewegungsübungen kehre die Beweglichkeit wieder zurück. Er leide schon immer an Kopfschmerzen. Objektiv: Athlet mit kräftigen Muskelpaketen. Bewegungserschwerung bei Willkürbewegungen. Bei mechanischer Reizung keine besonders deutlichen myotonischen Symptome. *Leichtere myotonische Bewegungsstörung.*

41. Baumeistersfrau. Als Kind Bettnässen und Dunkelangst. Leidet an Kopfschmerzen. Seit dem 20. Lebensjahr morgens „am ganzen Körper steif und unbeweglich“. Außer den Extremitätenbewegungen auch Kauen und Sprechen erschwert. Dabei keine Schmerzen. Später gelegentlich auch rheumatische, schmerzhaft Beschwerden, besonders in der Nackengegend. Diese Schmerzen deutlich verschieden von der vorhergenannten Bewegungserschwerung. Objektiv: Bewegungserschwerung bei aktiven Bewegungen. Mechanische Zeichen weniger deutlich. Keine tetanischen oder neuritischen Symptome. *Leichtere myotonische Bewegungsstörung.*

42. Zwillingsschwester — zweieiig — von 43. Von Jugend an „Steifigkeit und Einschlafen“ in Händen und Beinen. Keine Schmerzen. Besonders deutlich morgens nach dem Aufstehen. Nach Bewegungen besser. Objektiv: Pyknika, kräftig entwickelte Muskulatur. Aktive Handbewegungen erschwert. Gang o. B. Mechanische Muskelübererregbarkeit. Daumenreaktion träge. Dellenbildung an der Zunge vorhanden, jedoch nicht besonders ausgeprägt. Keine Atrophien. *Leichtere myotonische Bewegungsstörung.*

43. Zwillingsschwester von 42. Lernen etwas schwer gefallen. Im Frühjahr öfters Augenbindehautkatarrh. Morgens von jeher Bewegungsbeschwerden, besonders in den Händen. Muß, bevor sie sich anziehen und ihre Arbeiten verrichten kann, die Hände solange bewegen, bis sie wieder „Leben haben“. Keine besonderen Klagen über Gehbeschwerden. Objektiv: Kräftig und muskulös. Dysraphische Zähne. Handbewegungen und erste Schritte nach längerem Sitzen deutlich erschwert. Mechanische Reaktionen weniger deutlich. *Leichtere myotonische Bewegungsstörung.*

47. Landwirt. Frühgeburt. Mit 2 Jahren Sprechen und Laufen gelernt. Keine charakteristischen Angaben über Bewegungserschwerung. Objektiv: Turmschädel. Deutliche Bewegungserschwerung bei Handschließen und -öffnen. Deutliche mechanische Muskelübererregbarkeit. Kontraktionsnachdauer bei Beklopfen der Zunge. Keine Gehbeschwerden. Neurologisch o. B. *Leichte myotonische Bewegungsstörung. Debität.*

## IV. Generation.

2. Mit 1 $\frac{1}{4}$  Jahren laufen, mit 3 Jahren sprechen gelernt. Phlegmatisch, ungezogen, in der Schule schlecht. Kein Anhalt für Myotonie. *Debil.*

19. Frühkindliche Entwicklung o. B. Während einer Schwangerschaft Nierenentzündung. Sonst nie krank gewesen. Morgens Spracherschwerung und Steifigkeit in den Händen. Besserung nach Bewegung. Keine Schmerzen. Objektiv: Kräftig, muskulös, Sprache schleppend. Bewegungserschwerung bei Willkürbewegungen. Bei mechanischer Reizung weniger deutlicher Befund. Keine Atrophien. Keine endokrinen Anomalien, keine tetanischen Symptome. *Leichtere myotonische Bewegungserschwerung.*

21. Landwirtschaftlicher Arbeiter. Ledig. Seit dem 16. Lebensjahr Steifigkeit in den Händen, die sich nach Bewegungen bessert. Nach längerem Sitzen sind die Beine steif. Sie werden erst nach einigen Schritten besser beweglich. Morgens stärkere Beschwerden als abends. Nach längerer Arbeit bleiben die Finger „krumm“. Objektiv: Sehr kräftiger Mann mit voluminöser Muskulatur. Händedruck mäßig kräftig. Nachher deutliche Bewegungserschwerung der Hand. Mechanische Muskelübererregbarkeit. Kontraktionsnachdauer bei Beklopfen von Zunge und Daumenballen. Keine tetanischen Zeichen. *Myotonie.*

30. Als Kind Angina und Pneumonie. In der Pubertät Ohnmachtsanfälle. Keine Krämpfe. Seit einigen Jahren besonders morgens Gefühl der Steifigkeit in den Gliedern. Hände „wie eingeschlafen“. Keine Schmerzen. Die Bewegungsstörungen lassen bei der Arbeit nach, kehren aber nach Ruhe immer wieder. Bei Kälte Verschlimmerung. Objektiv: Myotonische Bewegungserschwerung bei Willkürbewegungen. Mechanische Muskelübererregbarkeit. Reaktionen bei mechanischer Reizung nicht ganz charakteristisch. Keine tetanischen, keine dystrophischen Zeichen. *Leichtere myotonische Bewegungserschwerung.*

34. Mit 14 Jahren Rippenfellentzündung. Mit 21 Jahren Blutvergiftung. Herzfehler sei festgestellt worden. Subjektiv Klagen über Steifigkeit und Einschlafen in den Händen. Objektiv: Nach Händedruck deutliche myotonische Bewegungserschwerung. Erste Schritte steif, nachher freier. Mechanische Muskelübererregbarkeit. *Leichtere myotonische Bewegungserschwerung.*

35. Landwirtssohn. Mäßiger Schüler gewesen. Kinderkrankheiten und Mittelohrentzündung gehabt. Gleiche Beschwerden und Symptome wie bei 34. *Leichtere myotonische Bewegungserschwerung.*

36. Landwirtssohn. Spät laufen und sprechen gelernt. Als Kleinkind Krämpfe. Schlechter Schüler gewesen, sitzengeblieben. Etwa seit dem 17. Lebensjahr Steifigkeit und Einschlafen in den Extremitäten. Morgens auch Sprechen und Kauen erschwert. „Morgens dauert es oft eine Viertelstunde, bis ich mich anziehen kann, so steif sind dann die Hände.“ Beim Treppensteigen und beim plötzlichen Loslaufen Steifigkeit in den Beinen. Bei Kälte Zunahme der Beschwerden, dann auch Behinderung der Lidbewegungen. Objektiv: Athletischer Typ, dysplastischer Schädelbau. Schwere Bewegungsbehinderung bei Willkürbewegungen. Bei mechanischer Reizung in den großen Muskelgruppen myotonische Reaktion mit deutlicher Kontraktionsnachdauer. Keine dystrophischen, atrophischen, tetanischen Zeichen. Psychisch schwerfällig, langsam, nicht ausgesprochen debil. *Myotonie.*

38. Architekt. Als Kind Ohnmachtsanfälle. Sonst nie ernstlich krank gewesen. Nach längerer Ruhe „Krampfbereitschaft“ in den Extremitäten. Keine Schmerzen. Anfängliche Steifigkeit läßt nach mehreren Bewegungen nach. Mitunter Kaubeschwerden. Objektiv: Willkürbewegungen deutlich erschwert. Besserung nach Übung. Mechanische Muskelübererregbarkeit. Sonst o. B. *Leichtere myotonische Bewegungserschwerung.*

39. Spät laufen und sprechen gelernt. Ähnliche Beschwerden und Symptome wie bei dem Bruder (38). *Leichtere myotonische Bewegungserschwerung.*

41. Ledig. Gleiche Beschwerden und Symptome wie bei der Mutter (III. Generation 42). Leidet an Kopfschmerzen. Die myotonischen Erscheinungen sind in der Kälte besonders deutlich. *Leichtere myotonische Bewegungserschwerung.*

44. Ledig. Kongenitale Hüftluxation (reponiert). Myopie. Neigung zu Infektionskrankheiten. Keine deutlichen myotonischen Zeichen.

45. Ledig. Etwas spät laufen und sprechen gelernt. In der Schule schwer gelernt. Keine besonders charakteristischen Angaben über Bewegungsbeschwerden. Objektiv: Sehr muskulös. Erschwerung der Willkürbewegungen nach längerer Ruhe (Hände, Beine). Mechanische Muskelübererregbarkeit mit Querswulstbildung. Kontraktionsnachdauer besonders am Daumenballen. Psychisch: schwerfällig, stumpf, debil. *Leichtere myotonische Bewegungserschwerung. Debilität.*

51. Schlecht gelernt. „Kindisch geblieben.“ Klagen über charakteristische Bewegungserschwerung in Armen und Beinen, besonders morgens in der Kälte. Objektiv: Alle Bewegungen zuerst langsam und schwerfällig, nach Übung flotter. Dysplastischer Schädel. Schwächliche Muskulatur. Mechanische Muskelübererregbarkeit. Daumenballenreaktion bei mechanischer Reizung nicht ganz typisch, aber immerhin verlangsamt. *Leichtere myotonische Bewegungserschwerung. Debilität.*

Wie aus dem Stammbaum ersichtlich ist, wurden in der Blutsverwandtschaft unseres Patienten 7 echte myotonische Krankheitsbilder ermittelt. Daneben fanden sich 19 inzipiente Formen oder leichtere myotonische Bewegungsstörungen. Darüber hinaus erhielten wir Angaben über gelegentliches Einschlafen der Hände, rheumatische Beschwerden u. ä. ohne weitere objektive Anhaltspunkte für Myotonie. Der Beginn der Erkrankung wurde in den meisten Fällen in die Kindheit oder aber in das zweite Dezennium verlegt.

Wir finden in dieser ganzen Familie eine ungewöhnliche Inzucht, die nach Angabe der Untersuchten darauf zurückzuführen ist, daß man immer bestrebt gewesen sei, Besitz und Vermögen in der Familie zu halten. Man wird annehmen, daß hier etwaige rezessive Merkmale ganz besonders stark hervortreten müßten. Betrachtet man aber genauer die Verteilung der Myotoniefälle des Stammbaumes, so gewinnt man an keiner Stelle den Eindruck eines rezessiven Erbganges, vielmehr findet sich überall da, wo Myotoniekrankte ermittelt wurden, ein direkter Fortgang der Erkrankung von einer Generation in die andere. Das kann man in 3 Generationen bei Nr. 16 (II. Generation), ihren Kindern und Enkeln verfolgen. An anderen Stellen, an denen scheinbar isoliert Myotoniekrankte ermittelt wurden, wie etwa bei III, 6, 7, 10, sind die Unterlagen über Eltern und Großeltern zu unvollständig, als daß man annehmen könnte, daß sie sicher frei von Myotonie gewesen sind.

Bemerkenswert ist, daß beide Eltern des Probanden an einer leichteren myotonischen Bewegungserschwerung leiden. Wir konnten nachweisen, daß die Mutter der Mutter und die Mutter des Vaters die Krankheit weitergegeben haben. Das Verwandtschaftsverhältnis der Großeltern väterlicher- und mütterlicherseits ergibt sich aus der Erbtafel. Danach könnte der Proband homozygot sein.

Anhaltspunkte für eine unvollkommene Dominanz haben sich hier nicht ergeben. Aus den Untersuchungen läßt sich schließen, daß Träger

*der Krankheitsanlage wohl immer auch phänotypisch erkrankt sind, d. h., daß wir es mit einer starken Penetranz zu tun haben. Die Expressivität, d. i. der Grad der Ausprägung des Leidens, ist sehr wechselnd.*

Über das gleichzeitige Vorkommen von myotonischer Störung mit anderen Leiden bei den gleichen Kranken konnte folgendes ermittelt werden:

1. Myotoniefall mit Bettnässen, Dunkelangst, Kopfschmerzen und Rheuma, 2 Fälle mit Kopfschmerzen, 1 Fall mit Kinderkrämpfen, 2 Fälle mit Schwachsinn, 1 Fall mit Turmschädel und Schwachsinn, 1 Fall mit Herzfehler(?), mehrere Fälle, in denen Myotonie Kranke in der Jugend an „Ohnmachtsfällen“ gelitten haben.

Die soziale Bedeutung der myotonischen Erkrankung ist in dieser Familie nicht allzu groß, da alle mit der Krankheit Behafteten imstande sind, ihrem Beruf selbständig nachzugehen. Es wurden hier überhaupt eine Menge ganz leichter Erkrankungen (formes frustes) gefunden, deren Träger kaum behindert sind. *Von Fällen, in denen nur gelegentlich über „Einschlafen in den Händen“ geklagt wird, zu anderen, die im Sinne der „Paramyotonie“ nur bei Kälte Beschwerden haben — bis zu Fällen, in denen die Krankheitsträger wirklich stark behindert sind, findet sich eine lückenlose Reihe.* Im Gegensatz hierzu ist in anderen Myotoniesippen mit schwereren Verlaufsformen die Anzahl der Kranken, die schon im mittleren Lebensalter invalidisiert werden mußte, relativ hoch. Das trifft vor allem für die dystrophisch-myotonischen Verlaufsformen zu (*Boeters*). Unter eugenischen Gesichtspunkten wird man also die Maßnahmen unter Umständen von der Schwere der Anlage (durchschnittliche Expressivität) abhängig zu machen haben. In dem hier untersuchten Familienkreis wäre Unfruchtbarmachung jedenfalls nicht zu rechtfertigen, während sie in anderen angezeigt erscheinen mag. Die Myotonie verhält sich überhaupt vielleicht anders als die im Erbgesundheitsgesetz erfaßten Krankheitsformen, bei denen leichte und ganz schwere Erkrankungen in einer Sippe unmittelbar nebeneinander zu stehen pflegen. Ähnlich wie bei der Myotonie mag es übrigens auch bei anderen neurologischen Erb leiden sein. Doch fehlen noch ausreichende Untersuchungen.

Die Frage, wie weit das auffallend häufige Vorkommen von mechanischer Muskelübererregbarkeit, das in dieser und auch in einigen in der Arbeit von *Boeters* angeführten Sippen beobachtet worden ist, mit der Myotonie in Zusammenhang zu bringen ist, muß noch offen gelassen werden.

Muskelatrophische Prozesse und andere Störungen dystrophischer Art, die dazu hätten führen können, einen unserer Myotoniefälle als „dystrophische Myotonie“ im Sinne von *Steinert-Curschmann* aufzufassen, haben wir nicht gefunden. Nur nach einer früheren ärztlichen Mitteilung soll ein Vetter des Probanden mütterlicherseits eine „besonders schlechte Beinmuskulatur“ gehabt haben — eine Angabe, die wir nicht genauer klären konnten.

Es fanden sich 2 Fälle von Katarakt. Ein Merkmalsträger war tot, bei dem anderen war eine Spaltlampenuntersuchung nicht möglich. Trotzdem kann so viel gesagt werden, daß es sich nicht um einen einfachen Altersstar handelt, da die eine Person bereits mit 16 Jahren, die andere im mittleren Lebensalter erkrankt ist. Wenn in früheren genealogischen Untersuchungen von dystrophisch-myotonischen Sippen (*Vogt, Frey, Henke und Seeger*) mehrfach angeführt worden ist, daß die Krankheit selbst in weiter zurückliegenden Generationen nicht bestanden habe, daß aber in Kataraktfällen ein Hinweis auf die Zugehörigkeit zu dem dystrophisch-myotonischen Syndrom gegeben gewesen sei, so ist dieser Schluß nicht hinreichend begründet. Auch in unserer Sippe mit reinen Fällen von Myotonia congenita finden wir ja solche Angaben über isolierte Katarakt, ohne daß sonst dystrophische Erscheinungen nachweisbar wären.

Außer den bereits bei den Myotoniekranken selbst angeführten Erkrankungen fanden wir in unserer Sippe an neurologisch-psychiatrischen Anomalien, an Mißbildungen und sonstigen Abweichungen noch folgendes:

1. 1 Fall von Schwachsinn, 2. 1 Fall von Linkshändigkeit, 3. 2 Fälle von Kinderkrämpfen und Linkshändigkeit, 4. 2 Fälle von Stottern, 5. 1 Fall mit Neigung zu Ohnmachten, 6. 1 Fall von neuropathischer Stigmatisierung, 7. 1 Fall von Strabismus, 8. 1 Fall mit dysplastischem Schädel, 9. 27 Fälle von Kleinkindersterblichkeit oder Totgeburt, 10. 1 Fall von Psychopathie mit rohen, gewalttätigen Zügen und Trunksucht, 11. 1 Fall von kongenitaler Hüftluxation, 12. 1 Fall von kongenitaler Hüftluxation und Myopie, 13. 1 Fall von „Nervenfieber“, 14. 1 Fall von Rheuma.

Diese unsere Beobachtungen stimmen nicht recht zu der Angabe von *Nissen*, daß in Familien von reiner *Thomsenscher* Myotonie keinerlei sonstige Erbleiden oder andere rassenhygienisch wichtige Schäden aufgetreten seien. Dabei muß man aber die hochgradige Inzucht in der Familie unseres Probanden berücksichtigen, die es verständlich machen könnte, daß rezessive Merkmale in besonderem Maße zum Durchbruch kommen. Aber auch in den von *Boeters* mitgeteilten Familien, in denen eine Inzucht nicht nachweisbar war, besteht eine Häufung sowohl von Schwachsinn als auch von Merkmalen, die dem epileptoiden Formenkreis zugerechnet werden können, und zwar unabhängig davon, ob es sich um vorwiegend reine Myotoniefamilien oder um solche mit vorwiegend dystrophisch-myotonischen Symptomenkomplexen handelte.

### Zusammenfassung.

1. Es werden Ergebnisse einer Erblichkeitsforschung in einer großen schlesischen Bauernfamilie mit Myotonie mitgeteilt. Die Untersuchung umfaßt 142 Personen. Von den 85 Überlebenden wurden 78 persönlich

untersucht. Für die restlichen 7 Fälle liegen genügend sichere, zum Teil ärztliche Befundergebnisse vor.

2. Die bei der Aufnahme des Probanden in die Klinik besonders eingehend erhobene Familienanamnese hatte außer einigen andersartigen Erkrankungen nur noch einen weiteren Fall myotonischer Bewegungsstörung ergeben. Die planmäßige Untersuchung aber stellte 7 weitere Fälle von Myotonie und 19 leichtere myotonische Bewegungsstörungen fest. Außerdem bestand bei gesunden Angehörigen häufig eine deutliche mechanische Muskelübererregbarkeit. Weiterhin wurden u. a. 4 Schwachsinnige, darunter 2 Fälle mit Myotonie und 1 Fall mit Turmschädel und Myotonie, ermittelt. In der Aszendenz fanden sich 2 Kataraktfälle, die schon im mittleren Lebensalter bzw. mit 16 Jahren erkrankt waren.

3. In der Sippe besteht eine erhebliche Inzucht. Trotzdem läßt sich überall da, wo genügend sichere Unterlagen bzw. eigene Beobachtungsergebnisse vorliegen, eindeutig nachweisen, daß der Erbgang rein dominant ist. Sichere dystrophisch-myotonische Verlaufsformen finden sich nicht. Es muß aber hervorgehoben werden, daß zahlreiche Merkmalsträger noch recht jung sind, so daß bei ihnen der weitere Krankheitsverlauf noch ungewiß bleibt.

4. Für die Myotonie muß man, soweit die Untersuchung an einer Familie Schlüsse zuläßt, eine große Manifestationskraft bei stark wechselnder Expressivität der Anlage annehmen.

5. Es wird die Frage diskutiert, ob es sich bei der Häufung von Schwachsinnsanfällen und anderen Anomalien, die in dieser Sippe ermittelt worden sind, um ein Herausmendeln rezessiver Krankheitsmerkmale durch die starke Inzucht handeln könnte. Doch ist eine besondere Häufigkeit derartiger Anomalien, vor allem von Schwachsinn, auch in anderen schlesischen Familien mit Myotonie bzw. mit dystrophischer Myotonie beobachtet worden, in denen keine Häufung von Verwandten-  
 en vorlag.

#### Literatur.

- Böe, G.: Acta med. scand. (Stockh.) 50, 128 (Suppl. 1932). — Boeters, H.: Über Myotonie. Klinische und eropathologische Beiträge. Leipzig: Georg Thieme 1935. — Dtsch. Z. Nervenheilk. 139, 42 (1936). — Curschmann, H.: Dtsch. Z. Nervenheilk. 45, 161 (1912); 53, 114 (1914). Dtsch. Arch. klin. Med. 149, 129 (1925). — Erb, W.: Die Thomsensche Krankheit (Myotonia congenita). Leipzig 1886. — Frey, H. C.: Arch. Rassenbiol. 17, 1 (1925). — Henke, K. u. S. Seeger: Z. angew. Anat. 13, 371 (1927). — Hoffmann, J.: Dtsch. Z. Nervenheilk. 9, 272 (1897). — Nissen, K.: Z. klin. Med. 97, 58 (1923). — Pitres u. Dallidet: Arch. de Neur. 10, 201 (1885). — Rosett, J.: Brain 45, 1 (1922). — Steinert, H.: Dtsch. Z. Nervenheilk. 36, 168 (1909); 37, 58 (1909). — Thomsen, J.: Arch. f. Psychol. 6, 702 (1876). — Valdée, D. R.: Arch. Med. inf. Hôp. Garcia 1, 15 (1932). — Vogt, A.: Schweiz. med. Wschr. 1921 I, 669. — Westphal, C.: Berl. klin. Wschr. 1883 I, 153.