

The Myotonic Dystrophy Foundation (MDF) facilitated the translation of Dr. Hans Steinert's initial descriptions of patients with myotonic dystrophy. This work was originally published in Steinert's native language German.

In 1904, Dr. Steinert, then an Associate Professor at Leipzig Medical Hospital, presented three cases of myotonia congenita Thomsen, complicated by a progressive muscular dystrophy, to the Leipzig Medical Society. In his original publication, he noted that "the distribution of the dystrophy was "a peculiar one and the exact same in all three cases". Steinert subsequently presented and reasoned "that the majority of cases of muscular atrophy in people with myotonic dystrophy" are characterized by specific symptoms and progression.

The article was translated by Dr. Corinna Fehle, PhD and thereafter clinically reviewed by Dr. Benedikt Schoser, MD. We would like to thank Dr. Adam D. Comer, M.D. for the idea to complete this translation. The translation is made available through funding from the Myotonic Dystrophy Foundation.

The pdf contains the translation, designated as draft as figures, legends, and references are not translated and the language itself has not been "modernized", followed by the original article in German.

**WVI**  
**Leipzig Medical Hospital**  
**articles on myopathology**

**by Dr. Hans Steinert**  
Associate Professor; Clinical Assistant

**I. On the clinical and anatomical image of amyotrophy in people with myotonia**

Including a note on the degeneration of the posterior funiculus (with two figures)

In 1904, I had the opportunity to present three cases of myotonia congenita Thomsen, complicated by a progressive muscular dystrophy, to the Leipzig Medical Society. The distribution of the dystrophy was a peculiar one and the exact same in all three cases. My notes have not been published for the public domain and have thus been disregarded. Some authors who have dealt with this particular issue still think that dystrophy in people with myotonic dystrophy does not follow any pattern but rather appears to have a varied distribution and thus has to be interpreted differently. Some cases had myopathic atrophy and some cases had spinal atrophy. There are only brief remarks of certain muscles being affected relatively frequently. Hoffmann and Hans Curschmann mention the facial and masticatory muscles, additionally Rindfleisch mentions the neck muscles. However, these researchers also do not mention a recurring pattern.

In the following, I would like to show with the cases that I have observed, with my clinical experience and with critical consideration of references, that the majority of cases of muscular atrophy in people with myotonic dystrophy entail certain symptoms and that it entails a certain progression; recurring so regularly as any other type of progressive dystrophy, and so peculiar that one might with high certainty suspect myotonia congenita Thomsen, even in those cases where the patients' discomfort does not point to it in the first place.

In one case from 1904, we were able to perform an autopsy. Up until this point, there has been only one report of autopsy findings of a patient with myotonia. No autopsy findings of dystrophic myotonia have been published. Thus, for this reason, we had to return to the topic of myotonia atrophica.

I will first describe the six cases that I have witnessed myself. With the exception of the last one, the most recent one, they have caught the attention of other doctors as well and have also been mentioned in relevant literature, mostly in conference reports. One of the sick persons (number 1) belongs to the most well-known among the people who currently travel among German hospitals as an interesting case. However, there is only one detailed description of one of the patients (number 3),

and it does not depict the entire disease pattern. Thus, it is not unnecessary to talk about these cases and their essential content, preferably in all its totality.

Case 1, G.R, baker

diagnostic findings from February 1904

Medical History. No cases of myotonia congenita Thomsen seem to have occurred in the family of the 31-year-old patient up until this point. The patient himself was completely healthy in his younger years and served as an artilleryman in 1895/6 with no disruptions in the use of his extremities. The doctor of the guard regiment was able to confirm this. The official report further states that R. survived a severe case of Rheumatoid arthritis during his time in the military and that he was dismissed as unfit for service due to Catarrhus apicis and profound anemia.

In 1899, about one year after his second Rheumatoid arthritis, R. noticed the first symptoms of his current ailment: a numbness in his fingertips and a stiffness in his fingers, slightly at first, that was of a myotonic nature. The latter symptom started to spread across almost the whole body and its muscles.

At almost the same time as the obstruction in movement, amyotrophia in the respective parts occurred.

After the arms, also the face and the tongue were affected within 1.5-2 years. He developed a speech disorder and a joint dislocation of the lower jaw. The neck and leg muscles seem to have been affected over the last few years.

The sick person claims that a medical doctor stated the absence of a patellar reflex in him already in 1902.

Physique: tall, pale, severely emaciated male. The hair growth on the head, the part in particular, is very sparse.

We will first talk about the main findings of the symptoms that can be divided into groups.

a) The dystrophic phenomena.

Myopathic facies. Slight Lagophthalmos, bulging lips. Almost no facial expressions.

Masseter muscle and temporalis are very poor and weak. Apparently, due to this, there is habitual laxation of the mandible.

Paresis of the velum.

Peculiar speech disorder is, with no doubt, a sign of a dystrophic process of the muscles involved. The sick person speaks:

1. nasally (paresis of the palatine)
2. slightly raspy. The laryngoscopy shows a lateral decrease of the vocal cords and a paresis of the larynx while at rest, which might be explained by a high atony of the adductors.
3. The patient shouts his words. When he is asked to speak slowly and quietly, his speech is clear and easily intelligible, his articulation perfect. However, this clearly exerts him and soon, he goes back to shouting and ranting.

One may assume that the sick person therefore, speaks with such a strong expiration of breath because he can avoid the exertion of a precise glottal stop. As normal speech would engage the damaged parts to a larger extent, he has lapsed into an apparently even more strenuous and tedious way of talking, which apparently is still convenient for him, where few or non-debilitated muscles, the expiration muscles, are able to be of big assistance. This manner of speaking is, to a certain extent, analogous to the manner in which he moves his limbs. Also here, by engaging the paretic muscles, he avoids a part of the muscle performance.

4. The sick person speaks in a squeezed way, with a strong stenosis of the isthmus of the fauces and an elevation of the larynx. This anomaly can also be observed quite frequently in healthy people as an accompanying symptom of abnormal, forced ways of speaking. In the case of our sick person, this might however, be linked to the defective muscles that are part of the speech act due to atrophy. In any case, we believed that an electric examination would show that lifting the larynx was achieved more quickly than the muscles fixing the sternum to the larynx.

When the patient talks quietly and slowly, he is able to avoid the squeezing pretty well.

In its entirety, this speech disorder is of a severely peculiar nature. The timbre is oddly hollow, its pitch is above average.

Neck. The sternocleidomastoidei muscles can only be felt as strands with no purpose. Only through the electric examination, one is able to prove that there are remains of a contractile substance in them. When the sick person moves his head back towards the neck, he is not able to bring it forward again without the help of his hand.

Pectoral girdle and arms. The shoulders are slightly hunched forward, and the tips of the shoulder blades even slightly stick out from the thorax. The cucullaris are severely atrophic, on the right side; only an electric examination shows the front clavicularis as contractive. When the sick person lifts his right shoulder, he uses the upper part of the pectoralis maior for assistance. Both latissimus dorsi have atrophied almost entirely and are palsied. The remaining muscles of the pectoral girdle are damaged to a comparatively lesser extent, but still very poor and of little strength. Only the rhomboidei are remarkable in their fairly good development and performance. The proximal part of the deltoid is seemingly more atrophic than the distal part.

The forearms are severely atrophic, the brachioradialis are almost entirely decreased. The muscles of the upper arms are decreased less, as well as the small muscles of the hands in their volume are similar to the man's leanness overall.

On the erectors trunci, the abdominal muscles, nothing abnormal could be noticed.

The leg muscles are emaciated all-over, their strength poor throughout.

- b) myotonic phenomena are detectable in arbitrary movements in the following muscles.

At first in the levator palpebrae. As raising the eyeballs does not show the myotonic phenomenon, the eyelids stay back when the sick person lowers his gaze after having raised it so that a "Pseudo-Gräfe" symptom occurs.

Additionally, the facial and masticatory muscles, the tongue, the extensors of the head, the muscles of the upper extremities show the myotonic impediment in an ordinary manner. After a longer period of silence, a myotonic speech impediment occurs. For the orbiculares oculorum, one has to add the small particularity that the closing of the eyelids remains myotonically obstructed even after several repetitions. Also, movements of the right knee, both feet and toes entail the typical stiffness.

- c) myasthenic phenomena. The sick person laments that his masticatory muscles tire quickly after the state of stiffness. Objectively, this is not easily noticeable. It is, however, remarkable that the ability to swallow fades quickly. After several bites have been swallowed entirely, the following bites get stuck in the throat and can only be moved on further with great difficulty and by rinsing with liquids. Then, the sick person has to take a break during which the swallowing process is able to recover rapidly. Due to these disorders, the food intake of the sick person extends over the whole day. Also, there is an exhaustion of the muscles when walking which absolutely is of myasthenic nature. After the myotonic obstruction ends, the sick person is able to walk fairly well, with a slight swaying motion of the pelvis, as this is consistently present; soon then, the swaying of the pelvis increases, the knees are bent in an abnormal way, the feet start to "lumber as if two people were walking"; when the heel is down, the foot follows immediately.

After these main series of symptoms, one has to add several more findings.

Internal organs. Small struma.

Respiratory and cardiovascular organs without any anomaly. The fluctuations in blood pressure in a Neuheimer bath took a normal course.

An examination of the abdominal viscus showed a small splenic tumor. The dullness was enlarged, and the lower part of the spleen palpable.

The diuresis was normal in quality and quantity, normal amounts day and night, no protein, no sugar, normal amounts of uric acid and creatinine.

Normal blood count.

From the nervous system, the following has to be stressed:

Insufficiency of convergence.

Adie's syndrome of the upper extremities, a lack of the patellar- and Achilles tendon and the musculus cremaster reflex.

Sensibility: Strong hypoesthesia of the skin and the fingers and toes and on two symmetrical, about the form of striates on both shins. Reduction of the joint perception on the upper and lower extremities (other qualities of sensibility were not examined). General analgesia for the Faraday electricity.

Movements of the extremities while in bed with the eyes closed are unstable and ataxic, however, there is no Romberg's phenomenon and there is also no ataxy even in more difficult ambulatory exercises.

One also has to mention that the sick person exhibited a beginning contraction of the aponeurosis in the left hand.

Mechanical excitability: the N. facialis and almost its entire muscular area.

High reduction, almost to the extent of no excitability, in the muscles of the neck, back, and most of the lower extremities, the lower legs and the feet. Occasionally, a slight heave (Bechterew) can be noticed after the mechanical stimulation.

Mechanical excitability: nowhere.

Faraday examination. Nervous system: No big quantitative anomalies anywhere. The myotonic hysteresis is only missing when stimulating the radial nerve. In the lower extremities, it only occurs in heavy electricity.

Muscles: The ones with a stronger atrophy show a lowered excitability. Only in heavy electricity, it is missing entirely in the lower extremities.

MyaR: (only in direct Faradic stimulation) in the finger pads of the thumb and the pinky, the bicipites brachiorum, the right pronator teres, indication in other muscles.

Galvanic examination. Nerves: close to normal conditions in quantity. The hysteresis is missing in NN VII radiales (even at MA-25) and in the area of the lower extremities. In the other trunks (hypoglossi, mediani, ulnares), it is detectable in heavier electricity.

Muscles: The excitability of those with high atrophy is lowered.

Myotonic hysteresis occurs in stronger electricity in all muscles of the upper extremities, but many of them only after a longer, not with a shorter hysteresis of the stimulation. The contractions of the myotonic reacting muscles slowly increase. In the extensors of the forearm, the hysteresis is the least distinctive. However, MyoR is detectable also in the muscles of the tongue and in depressor anguli oris.

The muscles of the lower extremities are free from any major anomalies.

In addition, we find in many muscles of the upper part of the body the peculiar phenomenon of the fact that the weakest and at all traceable electricity already trigger tetanic contractions, and this particularly applies to the stimulus of the closing anode. We find in the minimally effective electricity ASTE besides KSZ or also ASTe and KSTe, namely ASTe > KSTe.

In February 1907, R was again examined at the hospital.

The dystrophy of the muscles became more apparent. The swaying of the pelvis has increased, and a paresis on both sides of the dorsal flexors of the feet developed. He walks in a tapping manner on the right side. Perhaps the erectors trunci are not intact anymore either.

The myasthenic phenomena could not be traced at that time.

The sensitivity dysfunctions and the peculiar disruption of the limbs when moving them in bed have disappeared. We would like to stress here that we think that both the sensitivity disruptions and the disruptions in movement were of hysterical nature. The ataxia, which could only be noticed in bed, showed the same peculiar discrepancy which characterized the hysterical dysphasia. In this, the patient is not able to walk well. When in bed, the movements of his legs are normal. Here, we observed the opposite: Ataxical symptoms, which completely disappeared when walking.

Case 2. K.S, merchant.

Diagnostic findings from 1904. 44-year-old patient.

The myotonic phenomena have been occurring since childhood. Father and brother are said to have suffered from myotonia.

Since the late 90s, an amyotrophia has developed, in the beginning mainly in the face, in the sternocleidomastoidei, and on the hands. Over time, it affected all muscles of the body.

Physique: Tall, emaciated, pale male with an entirely bald part.

Chronic tuberculosis of the lungs.

Myotonic disruption when opening and closing the mouth, when moving the tongue sideways, in most movements of the extremities. Previously, the phenomenon was even more proliferated. Due to a report by an ophthalmologist, it could also be traced in the accommodation process. The movement of opening the hand was, contrary to closing the hand, not followed by a myotonic obstruction.

The dystrophy. Almost entirely regular and symmetrical, spread over the entire body enormous cachexia of the muscles. The muscles of the hands are even more affected, particularly the right tip of the thumb, which has decreased almost entirely. Facies myopathica. In the skull-like face, the lips are protruding. Slight ptosis on both sides. The atrophy of the masticatory muscles has also in this case led to a habitual luxation of the mandible. The speech is in the exact peculiar way as in case 1.

High-grade amyosthenia overall. The right tip of the thumb is entirely numb.

The way of walking after the myotonic disruption has stopped clearly shows the profound paresis of all muscles involved.

Out of all further diagnostic findings, the absence of a patellar- and achilles-tendon reflex needs to be mentioned while the biceps and triceps reflex are still intact. Numbness in sensation only in the skin of the toes.

Electrical performance. Nowhere EaR.

The excitability of the atrophic muscles is lowered.

MyoP in direct galvanic and faradic stimulation with higher current and with a longer hysteresis of the stimulation in a series of muscles of the upper extremities. In the extensors of the forearm, this phenomenon is absent.

Here and there, we also find myotonic properties also when stimulating the muscles mechanically. A report of this case follows later on.

Case 3. J.J. shoemaker.

Medical report from 1904. The 30-year-old patient apparently comes from a Thomsen family. During the years of his apprenticeship, the myotonic occurrences were more apparent. Over the last years, he has lost weight in his face and in his forearms.

Physique: strong physique, male.

Coloboma lobuli of the right ear.

The muscles are overall of normal volume; however, the forearms are lank. Also, the tricipites brachyurum are lean. In the small muscles of the hands, their relatively flaccid stiffness is more apparent than their actual emaciation.

Facies myopathica. The masticatory muscles are, however, bulky.

The sternocleidomastoidei are strikingly lean.

The muscular strength is almost consistently lower than what is appropriate for the volume of the muscles. The muscles of the arms are particularly weak, with exception of the muscles of the levator of the shoulders and the lean muscles of the forearms in particular and here again, primarily the extensors. The fingers are not able to extend entirely.

All movements are of limp nature after the initial myotonic obstruction stops.

The myotonic obstruction in movement is spread over almost all muscles. "Pseudo-Gräfe-Phenomenon" as in R. All muscles of the eyeballs and the area of the forehead are free. Chewing, speaking, and breathing are unobstructed.

Mechanical excitability. EaR nowhere.

Faradaic examination. Nerves: Quantitatively in the radiales possibly a slight degradation, otherwise normal. Slow raise of the tetanus. In high current everywhere, except on the facialis, hysteresis.

Muscles: everywhere – in the lower extremities only in higher current – hysteresis. MyaR in the left tip of the thumb.

Galvanic examination. Nerves: Quantitatively normal conditions. Myotonic hysteresis, except when stimulating the facialis strand and the radialis.

Muscles: Also here, no major quantitative anomalies. Hysteresis everywhere in higher current. In the radiales group of the forearms, extreme electric currents are necessary in order to trigger them.

In some muscles of the extensor of both forearms in normal quantitative direct and indirect excitability, a vermiform KSZ and ASZ in direct galvanic stimulation, AOZ however is entirely prompt. After a series of stimuli, rapid twitches occur. The affected muscles do not give a MyaR but do so in higher faradaic current and in higher galvanic current the common pattern of a myotonic reaction.

Also in this sick person, just as in case 1, we see the particularity of a number of muscles of the upper extremities is of tetanic nature also in the minimal stimulus. This again applies to the AS-stimulus, so that we find ASTe and KSZ in low current, but occasionally also ASTe and KSTe, in which ASTe occurs in lower current than the KSTe. This minimal tetanus outlasts here and there also the stimulus somewhat so that MyoR exists already in the minimal, least effective stimulus.

Concerning the nervous state, it has to be added that the patellar tendon reflex was somewhat weak, which might have been a consequence of a bloody distension of both curales that the sick person had in 1899.

As not uninteresting secondary findings, we have to mention some anomalies in the area of the joints. First, a pathologic position of the caput humeri, which seems to have shifted forward. In both shoulder joints, crepitation and a major limitation of flexibility. Further, the full extension of the elbows is slightly obstructed mechanically. Also, there is a slight subluxation of the carpal joint of the right thumb due to which it stands in a slight opposition.

We have not been able, even with x-rays and with special surgical assistance, to explain these anomalies in a satisfactory manner.

On the side of the flexor of the left forearm, there is a bulge-like swelling, which hints to tenosynovitis.

Pronounced dermatographic urticaria. When pinching with a needle, there is no blood and a white spot the size of a lentil appears around the puncture, more precisely speaking, an entirely flat area which only turns red after a while. This phenomenon has been noticed and described by Kron once.

Case 4. MH, 36-years-old, letterpress printer, brother of the following case. More cases of myotonia in the family are not verifiable with certainty.

When he was a child, the patient was the “fattest in the school and very beefy”. Since his apprenticeship, he has lost weight overall. For the past 6 years, he has been noticing a weakness and a thinning of the right hand and a myotonic behavior of it for the same time span. Much later, the same occurrences appeared in the left hand. Over the last few years, the sick person noticed a change in his speech and a tendency to get cold hands. These statements are apparently not very reliable.

Physique: tall, very lean male. Receding hairline, almost bald at the part. Seborrhoea sicca of the scalp.

At first, we will talk about the main findings:

1. dystrophic occurrences. Typical facies myopathica. The masticatory muscles are meager and weak. We are adding that the temporomandibular joints hurt when opening the mouth. Additionally, the neck muscles and especially the sternocleidomastoidei are emaciated and paretic. The tips of the thumbs are almost entirely atrophied and palsied. To a lesser degree dystrophic are the interossei of the hands. The extensors of the fingers are severely paretic.

The speech is hushed, somewhat washed-out, in an above-average pitch.

2. Myotonic occurrences. Out of the arbitrary movements, only the hand shut triggers a clear myotonic phenomenon, and it occurs already in gentle movements that avoid exertion and does not disappear after frequent repetition.

Contralateral movements in the active hand-shut are verifiable. I mention them because Pässler, who observed the sick person, did not see them and explicitly stresses this.

Mechanical excitability. Pronounced myotonic behavior of the tongue, hints in some muscles of the arms, maybe also of the face.

Chvostek's Facialis phenomena on the right side.

Electrical excitability. The electrical excitability of the tips of the thumbs has stopped, no other considerable quantitative anomalies. EaR nowhere. MyoR only from the nervi mediani on and only with a high faradaic current.

In some muscles of the upper extremities, we found in direct galvanic stimulation a pronounced convulsion inactivity, which went away after some repeated stimuli in order to make way for entirely prompt contractions. As we will see, this is one rare form of myotonic reaction. Hysteresis of the contraction, MyoR in the ordinary way, could not be detected anywhere in direct stimulus.

Here and there (Interossei, Flexor carpi rad. dext.), there was a tetanic contraction in minimally effective stimulus, instead of the expected KSZ already a KSTe, be it because that the at first twitch-like contraction developed into a low tetanus, be it because the muscle remained on the height of its contraction until starting the current.

Out of all the other diagnostic findings, we will first talk about those of the internal organs.

Small parenchymatose struma.

Chronic tuberculosis of the lungs.

Mitral regurgitation.

Strong peripheral arteriosclerosis.

Atrophy of the testes varicocele on the left side. Libido and virility, which were normal previously, are entirely gone.

Several basophilic erythrocytes (the sick person previously suffered from painter's colic).

Considering the nervous state, it must also be mentioned that both thighs show the typical signs of the meralgia paresthetica – they have apparently done so for years.

When the sick person bends down, the gluteal muscles show a fascicular swaying.

On the hands, a frequent, corpse-like paling of the fingers is striking.



Case 5, R.H., 34-year-old polisher, brother of the previous patient.

About 10 years ago, the patient noticed a weakness in his arms, which gradually increased so that he had to give up his job about one year after the onset of the first symptoms.

Around that time, new disruptions in the use of his hands occurred, which have to be characterized as myotonic right away, judging from the patient's characteristic accounts. At the same time as in the hands, the sick person also noticed stiff discomfort when walking and chewing.

Soon afterwards, the leaning of his hands and arms started. He complains about his fingers and toes frequently feeling cold (turning red and numb) during the cold of the winter.

Physique: short, very lean male, sparse hair growth, like his brother.

Phenomena of dystrophia. Facies myopathica.

On both sides, a perhaps congenital ptosis, that in any case worsened over the years.

atrophy and paresis of the masticatory muscles. When opening the mouth, the left capitulum mandibulae moves further forward than the right one.

Atrophy and paresis of the sternocleidomastoid.

All muscles of the arms are strong and almost evenly emaciated and weak. The right tip of the thumb is almost completely gone and palsied.

The myotonic disruption of the arbitrary movements is only clearly detectable at hand-shut. It shows the same particularities as those that we have seen in the brother, that it occurs also when closing a fist and does not fade after several repetitions.

The more subjective myotonic stiffness in the legs occurs only in exhaustive movements like walking upstairs, and only in the third or fourth step, and then disappears again after a few more steps.

Mechanical excitability. The excitability of the right tip of the thumb has vanished almost entirely. Otherwise, no major quantitative anomalies.

No proper EaR anywhere.

MyoR in some muscles of the arms, perhaps the most prominent in the extensors of the forearm, in direct and indirect galvanic faradic and galvanic stimulus. The contraction starts when the galvanic electricity starts, as Pässler noted, but our records show that this only happens in a change of the speed of changing the current, which also triggers muscular contractions in healthy persons. Due to the unusual behavior of the myotonic phenomenon at hand-shut, we particularly want to stress that after repeated electric stimuli, the hysteresis stopped.

Also in this case, we noticed several times that as an effect of the minimally effective galvanic stimulus, no twitch of ordinary nature occurred, the falling twitch rather faded into a low tetanus. In higher current, one saw a tetanus in its regular form, and eventually also hysteresis.

The interossei of the hands showed a pseudo-reaction. In unstable galvanic stimuli of the muscles, we got an exquisitely worm-like twitch. Further examination showed that this was a slowly rising and also slowly falling KSTe and ASTe. The idleness also remained in recurring stimuli. In stronger faradic and galvanic currents, hysteresis occurred.

From further medical findings, at first of the internal organs, one has little to add. The pectoral cavity and the abdominal cavity yielded normal results.

Interestingly, we again have an atrophy of the testes. Libido and virility have faded. Varicocele on the left side.

Further examination of the nervous system did not yield anything particular.

The right index finger is abducted due to a post-traumatic cicatrix contracture and the extension of the first phalanx is somewhat obstructed. Also, in the other fingers of the right hand, the extension of the metacarpophalangeal joints is obstructed slightly, maybe due to an incipient Dupuytren's contracture.

Case 6, R.B., 32-year-old worker.

Anamnesia: Father died from phthisis; mother died from a longer stay at a psychiatric ward. None of the siblings lived longer than 16 years. Nothing is known about the occurrences of myotonia in the family. Patient not in military service due to varicose veins.

Apparently, due to a contusion of the chest, ailment of the lungs.

The sick person noticed a weakness in his hands and arms already when he was in school. He was not able to grip things well and was not able to climb.

During his apprenticeship, he at first noticed an aggravation when opening the hands after gripping. For years, his tongue has been so stiff in the beginning of the speech process that he is not able to say a word. Last year, a similar stiffness occurred also in the left leg, almost exclusively when walking upstairs, rarely when walking on even ground. The right leg has never been affected. He claims that a number of surgical ailments (2 ulcers, 1 abscess, one injury with the scythe) is responsible for the fact that only the left leg is affected.

Since a shoulder injury in 1905 (due to the medical reports most probably a luxatio humeri), a stronger disruption, particularly in the use of the left, but also the right hand has developed. Hands and forearms are emaciated, the left hand was soon not able to close again entirely.

In the available medical reports, myotonia is not mentioned and there is only talk about an ailment of the left arm, which was interpreted as an injury of the peripheral nerves. EaR seems to have been detected. Patient is getting an accident annuity.

Over the last years – as the sick person states – his face has slimmed and his lips have gotten plump. Already in 1902, he was told that he was sleeping with his eyes open.

Also, over the last years, his virility has decreased significantly. Libido is entirely gone, no more ejaculation, and erections occur rarely. His testicles have become smaller. Recently, he has been noticing large amounts of urine. No nocturia, however.

In the winter of 1902/2, his left hand froze. After the accident in 1905, he noticed that the hand, especially in cold weather, quickly swells up and turns blue.

Diagnostic findings: Emaciated male with an uneven skull and tooth pattern, mandibular protrusion, peculiar shape of the tongue (instead of a tip and indentation). Sparse hair growth at the part. Dystrophic occurrences. Facies myopathica.

Nothing to be detected in the platysma on both sides.

The tongue – apart from its deformity – wrinkled, thin, extraordinarily limp.

The temporales are very lean, possibly dystrophic.

The speech is slightly nasal, but probably because of the existing adenoid vegetations and swellings in the nose.

High-grade atrophy and an almost complete palsy of the sternocleidomastoid.

High-grade emaciation and corresponding paresis of both forearms, especially the extensors. The brachioradialis is entirely or almost entirely gone.

On the left side, also the small muscles of the hand are atrophic.

We will get back to the inability to close the left hand completely.

Myotonic occurrences. The typical myotonic obstruction of the intended movements is clearly visible in the tongue and when closing the fingers.

Mechanic excitability. Mechanic MyoR in the tongue, in the musculus bicipites brachiorum, the flexors of the forearms, the small muscles of the hand.

Chovtek's phenomenon on both sides.

Electrical behavior. Lowered excitability of the dystrophic muscles. Nowhere EaR.

MyoR in direct faradaic stimulus of the same muscles which also gave mechanical MyoR. In direct galvanic stimulus, MyoR could be detected in the tongue and in the small muscles of the hand.

Internal organs. Tub. Pulmonum.

Very low heart sound. Bradykardie at times.

Testicles severely atrophic, about the size of a sparrow's egg.

Polyuria, up to 4000 ccm daily. Special Gew. around 1008, no protein, no sugar.

There is little to add about the nervous state. It is remarkable that out of the tendon and periosteal reflexes of the upper extremities (radius, triceps, biceps, only the right triceps reflex can clearly be triggered, while the reflexes of the lower extremities behave in a normal manner.

The sick person gets cold easily and then starts to shake intensely.

Tendency to cramp up.

As some peculiar secondary findings, odd contractions of the tendons have to be mentioned. The extensor tendons on the left forearm are shortened, through which the obstruction when closing the fingers can be explained. Also, the left tendon of the biceps is shortened slightly and therefore, the extension of the elbow is somewhat limited.

The tips of both thumbs are constantly in hyperextension, but without being fixed in this position.

When one briefly looks at the medical history of those 6 cases that I will not elaborate on further, one will be surprised how extraordinarily similar those cases are, how almost stereotypical some traits repeat themselves in their own way from anew. We will get back to this shortly.

At first, a glance at the literature on amyotrophy linked to cases of myotonia is essential. It immediately becomes necessary to eliminate those cases where muscular atrophy was linked to more or less arbitrary complications from the beginning on, just like Hoffmann did.

It is those 5 cases rejected by Hoffmann that he himself, Dana, Deleage (2 cases) and Bettmann published. In the case by Hoffmann and in one, if not in both by Delage, it was most likely about neuritic affection; in the case by Dana, about a muscular atrophy after surgery and in the case by Bettmann, maybe about a congenital defect.

Also to be rejected are the cases by Braun (case 6 of his work, which concerns a lead palsy in a myotonic person), Wertheim-Salomonsen (apparently a complication with infantile cerebral palsy), Rindfleisch (complications with syringomyelia), the entirely ambiguous, only short cases by Bregman and v. Voss (case 5 in his work), and the apparently never published, only mentioned once in a discussion, by its author referred to as syringomyelia case by Frankl-Hochwart.

Additionally, the case by Pelz (case 1 in his work) has to be disregarded, as there was no actual atrophy to be detected clinically and the anatomic findings do not seem to prove one either. When we, however, hear that the patient has had a paresis of the left hand in particular, a mask-like facial expression, and apparently also a deficiency in the masticatory muscles, one has to conclude from there and from other details a close relationship to myotonia atrophica so that I personally have no doubt that the case belongs to this group. However, this opinion can only be proven afterwards, and it remains a presumption, even though a confident one.

We will finally come to those cases where one cannot talk about atrophy with certainty, but where there are only instances of the lower arms being relatively skinny; where it will later become clear that this could have been the first stage of a myotonic dystrophy.

I will not come back to those cases that have been rejected from the discussion and therefore, I would like to mention here that this group still offers some noteworthy elements. In 3 or 4 cases, neuritic affections were to be expected. We will encounter 2 cases (Lannois, Schönborn) where there maybe was a neuritic atrophic paresis as a complication besides a genuine myotonic dystrophy. In our case 4, there is also a neuritic disease, meralgia paresthetica on both sides. In any case, one might identify the frequency of the peripheral-neuritic complications as striking.

In one of the cases, a muscular defect was considered hereditary. In the case by Voss of myotonic dystrophy, there was an absence of a part of the abdominal muscles. The repeated occurrence of hereditary deformities of the muscles in a disease which anyways strongly hints to an endogenic anomaly

of the muscles, yields to a further consideration. Voss reminds us here that Steche talked about a girl with progressive dystrophia in the journal for neurology (volume 28, page 250), whose mother had a perhaps congenital partial defect of a cucullaris. Unfortunately, the analysis of this case is entirely questionable. In any case, such correlations, if they were to be found more often, would be able to shed an interesting light on the pathogenesis of myopathia within the family. The literature often talks about correlations between progressive muscular dystrophy and congenital muscular defects. However, I have not found any faultless material.

Not much is reported in the literature about deformities overall and so-called stigmata degeneration is as in the Thomsen disease, as much as I can see, without having scanned the literature specifically for this. Related to this point, we would like to refer to the fact that in the domain of our material, several things that belong here, have been observed. Already the case just mentioned, of Voss, had a deformity of his ears besides his defect of the abdominal muscles and cryptorchidism. Our own case 3 had a deformity of his ear as well, case 6 besides other stigmata an anomaly when it comes to the form of the tongue. In the sense of a primary defect of the body, this complication could also be interpreted as syringomyelia which is talked about in two cases, as we have seen. In the case that Rindfleisch described, one has to go with the author's diagnosis. Oppenheim mentions in his textbook that a complication of the Thomsen disease with mental disorders, epilepsy, migraine, and so on, is not uncommon. Also, the case of Lortat-Jacob et Thaon was most likely hysteric.

After this digression, we are coming back to our topic. There are 26 remaining cases in the literature. I would like to label them all as myotonic dystrophy, in contrast to the authors. They are the 2 cases by Hoffmann, 2 by Fuchs, 3 by Pelizäus, 2 by Fürnrohr, 1 case each by Schörnborn, Jolly, Cassirer, Kornhold (Obs II), Jacquet, Bernhardt, Longard, Rossolimo, Frohmann, Hans Curschmann, Nogues at Sirol, Lannois (case 1), Schott, Gaupp, Lortat-Jacob et Thaon, Berg (case 3) and Voss. I will not talk about these individual cases, but I think that a general survey of them and my own observations will be of best use for the evaluation and interpretation of each case.

From the literature material, I would like to point out 2 cases, the two siblings described by Hoffmann, and give my observations as the similarity is the most striking here and as it makes the most sense. In all 8 cases, the predilection of certain muscles becomes clearly apparent. All 8 have a facies myopathica, to which we have to add that at least 6 of them – disregarding our case 6 – also have a severely dystrophic paresis of the masticatory muscles. In all of them, the neck muscles alone or especially the sternocleidomastoidei are affected. In all of them, there are dystrophic processes of the upper extremities, and especially certain distal muscle groups, the muscles of the forearms or the small muscles of the hands, are particularly affected.

Apart from the predilection muscles, also other groups can be affected and, in the end, we can get an image of a severely overall amyotrophy, as we saw in case 2.

With a progression of the amyotrophia, corresponding defects of the function of the muscles occurred parallel, just like in the familiar forms of progressive dystrophy.

The type characterized by a preference for the front part of the hand, the sternocleido muscles and the face is severely characteristic for the muscular atrophies of myotonic persons. Under different circumstances, a similar distribution has rarely been described. Only in one peculiar case of myopathia, which Bäumlner and Reinhold described, and which is characterized by spontaneous spasms of the tongue and odd variations in the degree of the functional disruptions, I am able to find a similar picture. As case 6 of this work has been presented to me as a case of dystrophy in an unusual manner, I had the immediate urge to study those types of myotonia that escaped the doctor in charge up until that point. They were able to be detected with no difficulty.

Is it a type, or is it the type of the muscle atrophies of myotonic persons that we see here? I assume the latter, and the question is, if this assumption can persist an examination of the remaining material at hand.

In addition to the cases mentioned, 4 more advanced cases have been described, by Nogues and Sirol, by Fürnrohr (case 2 of his work) and 2 cases by Fuchs. Unfortunately, we do not find out everything that we wish about these cases. In the first case, there is only a fragmentary status which is limited to the description of atrophy of the arm- and leg muscles. However, the picture does not leave any doubt about a high-grade atrophy of the face, the masticatory and the neck muscles. Also, in the case by Fürnrohr, there is an extreme spreading of atrophy, which spares almost no muscle on the entire body. Both cases present the terminal stage of our case 2, only that we do not get to know if a preference for our predilection muscles also clearly occurred in these pictures. In any case, we do not know anything about how these cases differ from our type. The final, entirely diffuse atrophy is already of peculiar nature, but for Fürnrohr's case, about which we will learn later, several bizarre details of the clinical picture are to be considered, which stress its belonging to our group. Here, I mention the atrophy of the testicles, which will be frequently talked about in our cases. Both cases by Fuchs are only mentioned briefly, but it is still apparent that they had an atrophy of the face, neck and arm muscles. In one case, it is clearly stressed that the sternocleidomastoidei and the muscles of the forearm were particularly affected, the other case behaved the same way. So, there is no doubt that also these cases presented a behavior characterized as characteristic.

Those cases of which we know about the progression, tell us that the most regular first spot of the atrophic process is on the distal parts of the upper extremities, on the forearms or the small muscles of the hand. We will talk about cases in which atrophy is more or less limited to these spots as opposed to talk about initial cases of the typical process. Here, the observations made by Bernhardt, Jolly, Jaquer, Longard, Hans Curschmann and Gaupp are relevant. The patients are mostly young individuals that have not been affected by amyotrophia for a very long time. Besides the hand or the muscles of the forearm, in Gaupp's and Jacquet's cases, also the deltoids or parts of them were affected. In the cases by Bernhardt, Gaupp and Hans Curschmann, the inactivity of the facial expressions was noted by the authors, but without them having decided on further investigating this pathologically.

There are several more cases that have been described in the literature in which only muscles in the upper part of the body and only hand - and forearm muscles were affected, while several muscles of the lower extremities already showed signs of a clear atrophy. We would like to stress already here that an involvement of the lower extremities can happen at any stage of the process and that it thus does not follow any rules. We will come back to this point later.

First, one has to mention case 1 by Fürnrohr, where an atrophy of the forearms, maybe also of the tip of the thumbs, in addition to a slimming of both frontal parts of the thighs has been found. In Kornhold's case, a dystrophy of the hand and forearm muscles was detected in addition to a slight atrophy of a part of his muscles. The author claims that there was also a deficiency and a weakening of the sacrolumbales. In the case of Berg (case 3 in his dissertation), there was an atrophy of the forearms and a weakness of the pectorales as well as a slimming of the area of the quadricipiti femorum. Frohmann describes a 19-year-old male with atrophy of the interossei of the hands and the cucullaris. Here, the author claims to have proven histological atrophic fiber in the non-atrophic seeming suralis.

The cases by Lannois and Schönborn have a somewhat particular position, as they report a "steppage", a palsy of both sides of the peroneus, while the others were limited to the atrophy of the forearms or the forearms and hands, respectively. In both of these cases, the development of the peroneal palsy started the whole disease pattern. At least for the case by Schönborn, one can hardly reject the possibility that this was a case of a complicated post-infectious neuritis of the legs.

As we now have compared the more progressed cases to the initial cases that are characterized by a more or less sole affection of the distal muscle groups of the upper extremities, the remaining observations are transitory cases between both groups.

Already some of our initial cases hinted at the transition where there was an onset of the facies myopathica. In the case by Schott and in the case of the three siblings that Pelizäus describes, the facies myopathica is more or less fully pronounced besides the atrophy of the distal muscles of the upper extremities in addition to an atrophy of the deltoids. In the short case by Cassirer, there is a muscular atrophy of the arms and in the muscles of the face, in Rossolimo's case also in the masticatory muscles. The case by Lortat-Jacob and Thaon has an atrophy of the arm muscles and of the pectoral girdle, the face, and the tongue. The sick person has atrophically small hand- and forearm muscles and sternocleidomastoid, in addition to a weary facial expression. Overall, the peculiar predilection is particularly pronounced, the transition to the fully developed cases is unmistakable. We again see in parts of the transitory cases some or several muscles also of the lower extremities being affected, like in Voss an atrophy of one lower leg, in the case by Cassirer the glutei, in the case by Lortat-Jacob and Thaon the pelvic bone and front thighs are affected, the sick person in Rossolimo even had a diffuse atrophy in the legs.

When we now look at the entire material, it is distinctive despite all differences in the cases, that the development and localization of the atrophic process follows a pattern.

With no exception, certain muscle groups of the upper extremities, the muscles of the forearms and the small hand muscles are affected in all cases, either one or the other or both together. Here, as we have seen, the dystrophy had its onset in all cases that are known to us. Here we also find the muscles that are affected the most and the further progressed dystrophies. Our observations as well as the literature show this, only in the case of Nogues and Sirol, the depiction is so general that we are not able to talk about certain aspects in particular.

Generally speaking, the progression runs symmetrically. In some cases, one upper extremity is affected before the other, and almost always the right one at first, as in our case 3 and in that of Schönborn's patient. Later on, we also see some muscles here and there of the right arm being affected more than those of the other one. In case 6, the left extremity was perhaps affected prior, in any case more, apparently due to the favorable factor of a trauma.

The further progression of the hardship occurs at different paces. Some cases remain in the initial stage for years. Following an atrophy of the forearms and of the hands, there is a development of the facies myopathica, while sometimes also other areas of the arms and shoulders are already affected. The deltoids were affected particularly early in some cases. The sternocleidomastoideo followed. In the case by Voss, they were – different from the other cases – already atrophic before the facies myopathica was fully developed. Especially frequent in those stages was an intense affection of the masticatory muscles. The emaciation can, as we have seen, affect all muscles of the body. The predilection of the process for certain areas is somewhat identifiable, as we were able to see in our case 2 in the dissection of the dead body. Maybe a regular spreading of the dystrophy that affects all muscles evenly is to some extent characteristic of the later stages. The ability to use the limbs also remained in the most severe cases when it comes to performing light tasks in everyday life. A complete palsy only occurred in some muscles.

Heavily damaged, almost atrophied completely are to a high number of cases the tips of the thumbs and the brachioradialis. I would like to mention our cases 1 and 6 as evidence, and one of Hoffmann's observations and the cases by Cassirer, Fuchs and Voss. Also, Gaupp thinks it is necessary to mention the "supinator longus" in particular.

In addition to the course of the progress that we described, an involvement of the lower extremities can occur at any stage. In 2 cases, an atrophic paresis of the perineal area even preceded the development of the dystrophy of the upper extremities, however, we say that the interpretation of these occurrences is not completely reliable. If we divide the remaining cases of our above-mentioned ones into

10 initial ones, 12 fully developed ones and 8 transitory cases, each of these groups has 4 cases with amyotrophic mutations of the lower extremities, where however in one of the initial cases the atrophy was only diagnosed by an ambiguous microscopic finding.

Among the 4 cases of the second group there are 3 in which a high-grade atrophy occurred, all 3 also with a diffuse atrophy of the lower extremities (case 2 of this work, Fürnroh's second case and the one by Nogues at Sirol). The fourth, our case 1, is not inferior to the ones just mentioned, as also in this one, the muscles of the lower extremities were not normal anymore, even if the gluteus and the dorsal flexors of the feet were affected the most.

Also, among the transition cases, in Rossolimo's patient, we encounter once again an almost diffuse dystrophy of the legs. In Cassirer's case, the glutes were affected, in Lortat-Jacob's et Thaon the glutes and the quadriceps, in Voss', one lower leg.

We have already talked about the initial cases.

Also in the lower extremities, there seems to be a preference for certain muscles.

The outline of this clinical condition will further be elaborated on by adding some details.

Particularly frequently, we found further dysfunctions of the bulbar muscles in addition to the face- and masticatory muscles. The severely peculiar, exact same speech disorder of our first two cases was described in detail in case 1. We believed that we were able to deviate traits of a dystrophy of the larynx and the palatine muscles. We will get back to the confirming autopsy findings at the end of this article. Case 4 had a washed-out speech. Cassirer's patient talked bulbar and trouble swallowing. 2 out of 3 cases by Pelizäus slurred their words and talked nasally, all 3 had trouble swallowing. Schott's sick person talked sluggishly, Gaupp's patient monotonously and nasally, and also one of Hoffmann's cases talked nasally, Schönborn's case spoke nasally from his adolescent years on. The nasal speech of our case 6 is not to be put any special emphasis on, however, the atrophy of the tongue is striking, which we also encounter in Lortat-Jacob et Thaon. In any case, more than one third of all known cases have dysfunctions when speaking and swallowing in addition to the facies myopathica. Except for Schönborn's case, a facies myopathica is always present, in Gaupp, at least an inactivity of the facial expressions is noted.

In the area of the ocular muscles, only ptosis occurs. We saw it in our cases 2 and 5, in addition, it was described by Gaupp and by Fürnrohr (in his second case). Voss' patient had low-hanging eyelids, which could however be raised.

In connection with an atrophy of the masticatory muscles, anomalies of the TMJs occurred frequently, habitual luxations in cases 1 and 2, minor disruptions in cases 4, 5 and in Rossolimo's patient.

Another point concerns the relation of the flexors and extensors of the forearm to each other. Hans Curschmann particularly stressed that in his case, only certain muscles of the extensor group were dystrophic and paretic, whereas the myotonic occurrences were limited to the antagonist, some flexor muscles. Perhaps this is not a particularity of this individual case, but rather a striking expression of an otherwise frequently recurring distribution.

Considering the myotonic phenomena in this regard, in all of my cases, the extensor of the forearm has a special position especially in relation to the flexors. I stressed this in the first 3 cases of my previous report; four times, in cases 3, 4, 5 and 6, we noticed when closing, but not when opening the fingers, a myotonic stiffness, and in the two other cases, the myotonic anomalies in the extensors were less prominent than in the flexors during an electric examination. Thus, there is a pronounced preference of the myotonic disorders for certain muscles of the flexors, as in the case by Curschmann, and in all of our 6 observations. Incidentally, we also frequently encounter this in the non-atrophic cases of the Thomsen disease.

In addition, we now have in 3 of our cases (3, 4 and 6) a pareris of exclusively or preferably antagonistic muscles of the extensor group. Twice, the similarity to the Curschmann case is especially

striking in cases 4 and 6, we have an intense paresis of the extensor of the fingers aside from a myotonia of the flexor of the fingers.

The literature also reports similar findings. In the cases by Voss and Gaupp, there was an intense atrophy and paresis of the extensors, while the myotonic phenomenon specifically occurred when closing the fingers.

We will now leave the question of the dystrophic distribution behind and go to a number of recurring accompanying symptoms.

First, a curiosity which adds to the similarity of many of the cases: the partial baldness. 5 out of our 6 cases were bald. This is occasionally mentioned explicitly in the literature, in the other cases, it is recognizable from the attached images (cases by Hoffmann, Rossolimo, Nogues et Sirol, Lannois, Fürnröhr). Bettmann asks in his description of the case, which belongs to one of our rejected ones, the question if an alopecia might stand in relation to the Thomsen disease.

Particularly odd is the frequency of an atrophica of the testes. We saw it four times (cases 2, 4, 5 and 6), and it was described twice in the literature, namely by Gaupp and in case 2 of Fürnröhr's work. In our case 2, the condition of his testicles was only noticed during the autopsy. In our remaining 3 cases, the previously normal virility slowly faded. The case by Gaupp seems to have had erectile dysfunction from the beginning on. Fürnröhr's sick person had the *potentia coeundi* but was childless.

Furthermore, frequent dysfunctions in the vasomotor area are remarkable. In the H. brothers, there was a tendency to have cold hands, which we encounter again in Hoffmann's patient (case 1 of the work) and Fürnröhr's (case 1). In both Hs, the fingers turned extremely pale and cold in unpleasant paresthesia, especially in cold weather. Also, in the sick person mentioned by Fürnröhr, the hands froze quickly in cold weather, and they were always cold. Our case 6 also had his left hand frozen solid once and lamented that his hands, especially the left one, turned blue easily. This man was abnormally cold and started to shake once he was asked to undress. Schönborn's and Gaupp's patients had sallow, cool hands.

The deep reflexes particularly in the legs are frequently lowered in atrophic myotonia or non-existent. Our cases 1 and 2, the observations by Rossolimo, Hans Curschmann, Nogues et Sirol Kornhold, Voss and both of Fürnröhr's cases show this. In Lannois's sick person, also the reflexes of the soles are non-existent. In our case 6, there was a partial non-reflex of the upper extremities. Cassirer reports that in his case, the tendon phenomena of the arms were missing. Maybe one can interpret this occurrence in a similar way as analogue occurrences in myasthenia that have been interpreted by myself and by others, as a disorder that originates from similar circumstances. Some observers thought of a tabic complication, but without having any sufficient clinical evidence for their claim. We will get back to this point when talking about pathological anatomy.

As we just talked about tabic symptoms, the slight incontinence of the bladder cannot remain unmentioned in the case by Curschmann.

Dysfunctions of sensitivity have been observed here and there, slight numbness of sensitivity of the distal parts of the extremities in our first two cases, also in the cases by Berg and Rossolimo. High-grade dysfunctions were always triggered by complications. In the severe anaesthesias of our first patient and probably also in the case by Lortat-Jacob et Thaon, it was hysteria; in our fourth case, it was a meralgia paresthetica on both sides.

In some cases, we find peculiar anomalies of the tendons and the joints, as they also occur occasionally in other forms of dystrophia. We saw Dyputryen contracture twice, in cases 1 and 5, mutations of the joints in case 3, contractions of the tendons in a peculiar way in case 6.

As a side note, we would like to add that in 4 cases, strumae of the thyroid glands were detected: in our cases 1 and 4, and also by Gaupp and by Bernhardt. We saw slight swelling of the spleen only once (case 1). The striking polyuria of our first case reminded of a similar diagnostic finding in one of our cases of myasthenia.



Now, how are these cases of atrophic myotonia to be interpreted?

1. There is no doubt that it is the case of Thomsen disease. Hoffmann in particular also stressed this. Several times, typical cases of myotonia congenita were affected by dystrophy, like our cases 2 and 3. In both of them, the myotonic disorders were spread all over the body, in both of them, the discomfort started at an early stage, in one of them, they had been existent since childhood, in the other, they manifested during puberty and adolescence. As much as we know, in both families, cases of myotonia seem to have occurred. Case 3 has been used as an example for studying Thomsen disease.

If myotonia occurred less typical in a number of our cases, we will still not separate those from the other cases. Already the uniform type of the dystrophic process shows that we have a cohesive group, and furthermore, it is not to be ignored that the clinical picture of the actual Thomsen disease developed over the years, that we got to know divergent forms, that some peculiarities that we found in dystrophic myotonia also can be characterized as Thomsen disease also in non-atrophic cases due to their family background. I am here thinking about the Thomsen disease manifesting itself, about the low intensity and spreading of the dysfunctions in some cases. We are mentioning here, from our material, the rudimentarily developed cases by Gaupp, Curschmann, Cassirer, our cases 4-6. At a remarkably late stage, the myotonia of our first case and of Kornhold's sick person manifested. Both patients did not have any dysfunctions regarding their musculoskeletal system during their time in the military. Also, in the cases by Jolly, Cassirer and Rossolimo, the disease was detected strikingly late. The lack of the occurrence in the family cannot be used against the diagnosis of the Thomsen disease as such typical cases occasionally occur isolated.

2. Myotonia is the primary aspect in these cases. Also here, one can only agree with Hoffmann.

Dystrophy is to be regarded as a feature in the progression of some cases of Thomsen disease. Some observations could by themselves however be interpreted in the sense of a priority and superiority of dystrophy. Several times, we encounter the statement that the myotonic phenomena only occurred when the dystrophy was already manifest (Hans Curschmann, Kornhold, Lannois). In other cases (our cases 4-6), the dystrophy was spread more than the myotonic phenomena.

The relation between myotonia and dystrophy is in these cases only slightly skewed. The critical point is that myotonia is without dystrophy, but that apparently never dystrophies of the type that we have now – can never be observed without relation to myotonia. The predisposition for myotonia is with no doubt congenital. It might happen that the onset of dystrophia forms the primary indication of this predisposition. We know from previous experience that the actual myotonic phenomena sometimes occur quite late. Yet, it is important to remember: if a sick person tells us that his "stiffness" or his "seizure" occurred only at a given time, then this does not prove that the myotonia had been latent previously for a diligent medical examination. The myotonic disruption can be so minor that the sick person barely notices it. In the case by Lortat-Jacob et Thaon, one only noticed the myotonic phenomena, which later on were also recorded in arbitrary muscles, during an electrical examination of the atrophic muscles. In our case 6, a type of atrophic image caused us to search for symptoms of the Thomsen disease.

It is understandable that the occurrence of dystrophic spells contributes to the manifestation of latent myotonic changes. We know that there is a preference for myotonic disorders to manifest when the sick person faces high requirements when it comes to strength performance.

The myotonia or the myotonic predisposition thus is the breeding ground on which the myotonic dystrophy develops; contrarily, myotonic occurrences developing without any form of dystrophy would be without any analogy. Lannois interpreted a second observation in his case in this way. Yet, the assumption that the seizures described by him are myotonic ones is in no way adequately well-grounded. Similarly, the cases that Magneval interprets in this way are also not faultless.

3. The dystrophy of people with myotonia is primarily a myopathic process. The full picture with its facies myopathica and our explanations infer that this conclusion also applies to the remaining

cases of the entire group. There have been deviating explanations for some cases and also a high resemblance in appearance, which links the picture of the initial stage with the spinal progressive atrophies.

Now what about the electrodiagnostic findings? Before we come to the question of the degenerative reaction and its simulation, we will first talk about another peculiar occurrence which in some cases consists of some muscles already reacting with constant tetaniform contractions in galvanic stimulation with minimal current, so convulsions were not achieved without an abnormally low trigger threshold.

We saw this in 4 cases (1, 3, 4 and 5). In higher currents, a hysteresis of the contraction occurred in the affected muscles, so the ordinary form of the myotonic reaction. Once we found, in case 3, that already a minimal stimulus of the tetaniform contraction of some muscles outlasted the stimulus. Eulenberg saw a similar tendency for constant twitches in paramyotonia. Remak considered them as an "incomplete myotonic reaction". Our observations seem to agree with this interpretation. When reports frequently talk about a degenerative reaction in atrophic myotonia, one has to admit that not only a few cases show worm-like twitches in direct galvanic stimulation. When now looking at the general rule and the pathognomic feature of the degenerative reaction, a mix-up seems likely. I myself have seen this convulsion delay three times; however, in each case, I thought I was convinced after a closer analysis of the occurrence that this was not the case of a degenerative reaction.

At first, in our case 3, the delay in convulsion was only verifiable in closing stimuli, while the anode opening twitch occurred promptly. After a frequent repetition of the stimulus, also the closing twitches lost its inactive trait. Similarly, in case 4. In case 5, we saw an exquisite worm-shaped contraction, a weak stimulus of some muscles. Looking more closely at it, we were able to infer that this was a case of a slow swelling up and down of so-called constant twitches as we saw them as "incomplete myotonic reactions", as described above.

The characteristics of the convulsion delay distinguish our findings from the degenerative reaction and put it in close relation to the common form of the myotonic reaction. Due to the following reasons, I would like to suggest that this was not the case of a degenerative reaction, but of a particular kind of myotonic reaction. First, a tonic-slow in-and decrease of the contraction is a part of the myotonic reaction in general. Second, the fact that in our case 3 only the closing stimulus, which are known to be the stronger ones, produced a slow twitch, agrees with the fact that the myotonic reaction only occurs in stronger stimuli. Also, a third point, the decreasing of the twitch delay in repeated stimuli (cases 3 and 4) align with the common behavior of the myotonic stimulation, which is a disappearance in repeated stimuli. The phenomena just mentioned are foreign to the degenerative reaction. In case 5, as we saw, the so-called incomplete myotonic reaction simulated the degenerative reaction. Furthermore, a point also contradictory to the assumption of a degenerative reaction was that all cases lacked the characteristic quantitative anomalies in excitement, for the myotonic reaction of its common shape occurred in the affected muscles.

However, one is able to see how easily a pseudo degenerative reaction can simulate the real one. I therefore do not want to regard the simple addition "EaR" as we see it in Jolly, Pelizäus, Schönborn, Rossolimo, Schott, Hans Curschmann and Voss verified as a degenerative reaction. Incidentally, a number of authors are also doubtful about the interpretation of their findings. Pelizäus thinks that the degenerative reaction is modified by myotonic occurrences, Schott is under the impression that degenerative- or myotonic reactions are combined, Cassirer considers the possibility that the EaR are only simulated. Hoffmann was the first one to point out the danger of a mix-up.

Another peculiarity of the manner of reaction to the electric stimulus is that frequently, no hysteresis contraction followed the short galvanic and faradic stimuli, while it immediately occurred as soon as the current remained shut in the same amperage. I first noticed and described this phenomenon in cases 1 and 2. Pässler saw it later in the H brothers (our cases 4 and 5) and describes it as follows: "In

the galvanic fluctuation, there is no quick increase with a following constant contraction as in the common MyR, but rather, it only occurs under the influence of the constant current and as a gradually increasing tonic contraction which only decreases slowly. One might assume that this phenomenon is in relation to 2 more or less regular characteristics of the myotonic reaction: first, to the delay of the myotonic increase in convulsion and second to the fact that the beginning of the hysteresis in most cases needs a certain energy of the muscle contraction as a prerequisite.

If the stimulus is stopped early, the muscle is not at the height of the contraction, and thus, hysteresis does not occur. As one can also observe this phenomenon in galvanic stimulus, as mentioned, it appears as if not only the current fluctuations, but also the steady current flow in these cases had a stimulus effect on the muscle. Prässler turned to this assumption without any further examination if it was really the case and made further conclusions about the characteristic traits of myotonia. He only found the phenomenon in atrophic muscles. Also, my observations only concerned the more or less affected atrophic muscles.

I do not want to go further into detail about electrodiagnostic details and rather deal with the question of the myasthenic reaction, which our case 1 displayed entirely and which was also not entirely absent in case 2. I previously already pointed out a symptomatic relationship between myotonic and myasthenic occurrences. Of late, Rindfleisch observed a myasthenic reaction in his by syringomyelia complicated case of myotonia, Voss noticed it in his case of atrophic myotonia (in non-atrophic muscles) and cities – without mentioning the place – another observation by Kleist about myasthenic occurrences in the Thomsen disease. In the literature of our area, there are also statements by Noguel et Sifol about exhaustion after arbitrary movements and by Rossolimo about a decrease of the effect of the faradic current. However, these statements are too brief and vague in order to be of use. We found in our case the myotonic reaction, then a number of seemingly normal contractions, but then, these decreased in height until the stimulus had no visible effect anymore. Also, a constant stimulus that lasted for a few minutes was unsuccessful. My observations have been confirmed by further examinations of the case. In contrast, people remained skeptic towards the myasthenic occurrences in arbitrary movements, which I observed at the same time. I still do not believe that they are grounded on hysterical ground or that they were simulated. They were too characteristic for that, as I claim with T. Cohn. The myasthenic reaction that we observed with it, rather speaks for the proper myasthenic nature as opposed to the man only being hysterical and unreliable in his statements.

Finally, at the end of the clinical statements, I would like to talk about the not seldomly occurrence of the mechanical over-excitement of the nervi facialis, the so-called Chvostek phenomenon, which plays a big role in the picture of the tetany. We found it in 4 out of our 6 cases (3,4,5 and 6). Also, Hans Curschmann, Rossolimo, Berg and Schott saw it in the amyotrophic myotonia. Hans Curschmann looked closely for other symptoms of tetany in his case, but without having been able to prove any of them. I did not observe a spreading of the mechanical over-excitement onto other nerve cords. The mechanical non-excitability of the nervi facialis of our first case stands in peculiar opposition to these findings.

### **Pathological-anatomical part**

The patient K.S (case 2) died on the night of 1/9/1908 in the local hospital due to an overall weakness. The head physician of the hospital, Dr. Lohse, kindly left the autopsy of the case in my hands, which was then executed in the pathological institute of the university by Dr. Versé the morning of 1/10.

An outside examination of the body immediately showed an extraordinary dystrophy of all muscles of the body. However, there was a clear predilection for certain areas. The tips of the thumbs were almost completely atrophied, the face- and masticatory muscles were reduced to a minimum, while only the lips

protruded in a bulging and peculiar way; the sternocleidomastoidei were not detected. Apart from the extreme emaciation of the muscles, it is worth mentioning that meager pads of fat remained. The record of the examination identifies the nutritional condition as poor.

Regarding the findings of the internal organs, the diagnosis is as follows: Tuberculosis obsoleta et induratio nigra apicis pulmonis utriusque. Pleuritis chronica fibrosa adhaesiva bilateralis. Emphysema pulmonum. Bronchitis. Tracheitis. Atrophia fusca myocardi. Dilatio cordis, praecipue atrii et ventriculi dextri. Insufficiencia valvulae tricuspidalis. Induratio cyanotica hepatis et renum. Intumescencia levis lienis. Atrophia maxima testis utrisque.

The autopsy of the central nervous organs shows the arachnoidea of the brain as clotted in a white color, both on the convexity and especially also on the base. The brain was fairly heavy, of thoroughly normal configuration. It was injected with 10% formalin and out in the same fluid. The subsequent examination of several intersections also showed normal conditions.

Nothing abnormal could be found on the medulla. It was put in 10% formalin. Also on the subsequent intersections, the macroscopic findings were normal.

Regarding the autopsy of the muscles, the following is to be noted: The right tip of the thumb is atrophied almost entirely, only scattered, entirely pale red strands of fiber are visible in the connective tissue mass which has replaced it. Also, the interosseous primus is very thin and of the same color. The adductor pollicis however seems to be well-preserved, of brownish-red color, the same as the interossei of the 2<sup>nd</sup> interstitium. Also on the left hand, the tip of the thumb is severely atrophic and only the adductor is in relatively good shape. The muscles of the lower arm that were examined on the right side, were also of brownish-red color, but also severely atrophic.

The orbicularis oris in the area of the upper lip is almost entirely atrophied, only some light red strands are still detectable. Also, the temporalis are extremely thin, somewhat better are the masseter. The lower jaw is abnormally flexible in its joints.

The muscles of the larynx, which was dissected after having remained in 10% formol for a longer period of time, turned out to be paler, rougher, more dry and probably also more meager than those of a healthy man of the same age which was used as a comparison.

The sternocleidomastoidei presented themselves as pale yellowish-brown, entirely poor clusters, the pectorales, the abdominal muscles are somewhat well-preserved, the back muscles are more atrophic.

All the muscles of the lower extremities were examined more closely on the right side. The quadriceps femoris is severely reduced, the sartorius is better. The gastrocnemii seem to be fairly intact and have a dark-red color.

### **Microscopic examination**

1. cortex of the brain. Blocks were removed from the arm region of the left hemisphere, which covered both motor regions. Acidophilia of the cells after a somewhat modified Nissl-Held method, myelin sheath acidophilia after Weigert.

The examination of pathological changes gave a negative result for both methods. The ganglion cells showed a regular pattern in all substantial points, the substance portion that was colored blue was somewhat poorly developed, divided crumbly over the cell, but major changes were missing.

With the myelin sheath method, we got a standard developed net of coarse and fine fibers, no deficit of fibers was detected.

2. Medulla. Blocks from all heights underwent the acidophilia with the somewhat modified Nissl-Held method due to the preceding formalin fixation and with neutral red also the Weigert myelin sheath acidophilia.

The cell acidophilia yielded standard results, in any case, no changes which could have been related to a muscular atrophy. The ganglion cells of the anterior horn of the medulla were detectable in a normal

number. The details of the cell image deviated from the norm here and there, not infrequently, we found a somewhat irregular arrangement and partially a crumbling of the Nissl bodies. In a few cells, there was a higher chromatolysis, especially in the area of the nucleus so that there were only distinct bodies in the periphery of the cell, as an exception, the chromophilic substance was spread as a fine powder diffusely over the entire cell, which then was slightly swollen up and showed rounded, crude forms (homogenic swelling). In relatively many cells, larger masses of pigment were found, which then moved towards the cell body from the spot that they were located. No substantial increase in glial cells could be detected anywhere.

Myelin sheath acidophilia. Swelling of the loins (figure 1 in the photogram). In the funiculus posterior there is a high deficiency of fibers. The degeneration zone is triangular on both sides. The triangles are located in a way that each angle is ventral, dorsal and lateral. Both ventral angles touch at the border of the ventral and the central third of the septum posterius. There is a very slight clearing from this point to the septum up to the posterior commissure. The medial sides of the triangle enclose an intact area which corresponds to the dorsomedial cluster. The dorsal angle of the degeneration area does not reach the periphery of the marrow, so that the dorsomedial cluster is connected with the intact posterior side area. The light area attaches itself with the lateral angle to the posterior horn in the area of the root zone. The ventral funiculus posterior and the frontal lateral areas are intact. In the posterior lateral areas, another lateral area next to the place of the root in the periphery of the marrow on both sides shows a slight elucidation.

The fibers of the extramedular posterior roots are severely thinned out. In the area of the root zone and of the posterior horn, the meagerness of the fibers, which are placed in an arch, becomes apparent. The fiber net of the anterior horns as well as the anterior roots are however fully intact.

medulla in the area of the chest. The posterior horns are somewhat thinned out. The Goll Fasciculus gracilis are severely degenerated. The striated degenerative areas are separated in the center of the Burdach *Fasciculus cuneatus*. The front and rear lateral areas are well preserved. In the Fasciculus gracilis, there a narrow cluster is distinguished by its good conservation which is placed like in the lower medulla the dorsomedial cluster, what is called "centrum ovale" due to its location.

Swelling of the neck. The *Fasciculus gracilis* are severely thinned out, especially in their medial areas touching the septum, furthermore, two narrow, about the border between the Fasciculus gracilis and the Fasciculus cuneatus corresponding, dorsally somewhat enlarged and slightly laterally bent off striates, on both sides an area in the center of the central third of the fasciculus cuneatus which approaches the root zone. The front and rear lateral areas are quite intact.

There is however a high fiber degeneration in the posterior roots, a slight thinning in the root zone, and the *Fibrae arcuate* are especially poor.

Anterior roots, the fiber net of the anterior horns, as stressed again here, are completely normal.

Upper cervical cord. (figure 3 photogram). degeneration of the Fasciculus gracilis. There is an area in the shape of stripes which is brightened in the fasciculus cuneatus, which is bent in a strong bend laterally. In this area, the posterior roots do not show a major fiber degeneration, and the root zone is developed accordingly.

3. Muscles and peripheral nerves. As we approached the examination of the muscles, the rigor mortis had stopped. First, preparations of the muscle were made, the remaining material was put into 10% formol, and partially transferred into osmium acid and Jorje liquid. Paraffin, acidophila according to van Gieson. Some preparations were also treated with iron hematoxylin.

M. orbicularis oris, upper lip.

Recent preparation. Between plenty of striates of fibroserous connective tissue only isolated intact muscle fiber. These show an irregular, mostly fairly high granulation. The diagonal striates are only vaguely visible in some places. Most of the granules disappear when adding arctic acid. Muscle nerves are entirely normal.

Paraffin section. The picture is best described as muscle cirrhosis. The sparse atrophic muscle fibers are separated by wide connective tissue striated; the muscle fibers are at the stage of atrophy. In some places, we only find scattered fibrils around one or a few nuclei, in other places entirely "empty" nuclei without any rest of contractile substance. The different nucleus forms are strongly increased, but the interior nuclei are only sporadic. frequently, it is big nuclei the shape of a small bubble that can be encountered in the interior of the fibers. Frequently, entire clusters and strings of muscle nuclei. The diagonal striation is missing here and there. The longitudinal striation of the muscle fibers is very distinctive everywhere. In the longitudinal striations, there are occasionally nuclei the shape of small rods that are stored in fusiform areas which have formed through a local evasion of the fibrils. One can frequently see a fine granulation of the sarcoplasm on the poles of the nuclei. In these interfibrillar areas, there are sometimes entire series of nuclei in which each one is separated from its neighbor by a small space between. Sporadically wax-like fiber degeneration. The diagonal fibers show a very distinct fibril field.

Temporalis (paraffin sections). Better maintained severely cirrhosis parts. Thickness of the fibers is entirely varying. Close to round or regularly polygonal and entirely deform squashed transverse sections. The diagonal striation is distinct almost everywhere, sometimes of different quality, sometimes fine, sometimes coarse, the light horizontal stripes are frequently of great width. The Hensen stripes are well visible oftentimes. The longitudinal striation is pronounced everywhere. The transverse sections are mostly clearly fielded. Fairly substantial vacuoles, as we will describe in more detail later. interior nuclei here and there. Nerves without any particularities.

Masseter. Recent: between plenty of connective tissue, severely granular muscle fibers, the diagonal striations unclear in many cases. When adding arctic acid, the biggest part of the granules disappears. Nerves are entirely normal.

Paraffin section of osm. material. The fibers show the various degrees, partly very high, of atrophy. Several and large muscle nuclei of all forms, partly in vast clusters and series, here and there nuclei and series of nuclei that only carry scattered fibrils. Sparse interior nucleus. The connective tissue seems less sprawled than in other muscles, comparatively.

Diagonal and longitudinal striation are severely pronounced. The Hensen stripe is visible in some places. Clear fibril fielding in the transverse section. In some fibers, the fibrils run strikingly undulated, in some, there are higher structural anomalies, homogenous hyaline quality, convoluted layout of the fibrils, wax-like degeneration in larger or shorter fiber sections. Here and there, there are vacuoles like we will encounter them later on. Sometimes, there are interior nuclei in bigger gaps between the fibrils.

No granulations can be verified, however, there is no doubt that there was fat in some few fibers, which still seems to have dislodged despite the osmification. The fact that it was there is verifiable by the mesh-like cross-section of those fibers (cf. Schiefferdeck's image 20c, the third of the fibers on chart 9/10 of the 25th volume of the journal for neurology). Bigger amounts of fat between the larger muscle sections only poorly took on the staining.

Nerves are normal. The structure of the myelin sheath is protruding very nicely.

Nothing remarkable on the neuromuscular spindles.

Larynx muscles, cricoarytenoideus posterior and lateralis and arytaenoidei, preparations and instantaneous section of formol fixated material.

The preparations of the cricoaryt. post only somewhat deviated from the usual comparison image. A series of samples from the lateralis mainly showed a continuous degeneration of the fibers, longitudinal stripes were dominant, here and there a granulation of the protoplasm on the poles of the nuclei. Severe mutations of the fiber structure became especially apparent in the arytaenoidei, besides the signs of atrophy. In the propagated interstitial tissue, which was lipomatose here and there, there were particularly large fibers next to completely slim, apparently atrophic fibers, which were not hypertrophic, but swollen as a consequence of a degenerative process. The bigger a fiber or a fiber section, the more severely the structure was changed. The fibers were, with a few exceptions, the large fibers with almost no exception, slurry and poorly transparent, in stark contrast to the clear and bright fibers of the comparison muscles. The longitudinal striation was extraordinarily pronounced,

the diagonal striation was very receding. In many cases, a severely undular, almost convoluted curve of the fibrils, in a lot of places a decomposition of the substance into slabby, almost clumping masses of a crumbly-granular structure.

It is interesting that the vocal cord abductors, whose dystrophy we diagnosed clinically, had the largest anatomical mutations.

Right tip of the tongue. The recent image is similar to that of the orbicularis oris. Also here, entirely normal nerve branches.

Paraffin-Sections. Extraordinarily high cirrhotic condition. Poor singular muscle fibers in large connective tissue. Some fibers are reduced to a few fibrils, which loosely surround one or a few nuclei. Also, entirely empty nucleus tubes. Nuclei in all forms, manifold, in a lot of cases very big, the shape of a small bubble. Scattered inner nuclei. The transverse striation is well, the dark main stripes receding from the lighter ones regarding the width. The subtle details of the transverse striation are clearly prominent, the Hense central plate is particularly well visible in the anisotropic substance. The longitudinal striation is so prominent that the fibers almost seem to be dissolved in their fibrils. The fibrils are clearly visible in the transverse sections, apparently relatively few get to the fiber. The fibers are not always clearly defined. Some fibers have a homogenous, vitreous appearance. Here and there, the nuclei are surrounded by bright areas. Also in the neuromuscular spindles, the fibers seem atrophic. The intramuscular nerves are entirely normal.

Sternocleidomastoideus. Paraffin section of osmotic material treated with Jorre liquid.

The transverse section of this muscle encloses parts of entirely different appearance: some, which apart from the meagerness of the fibers, seem almost completely normal, others of severely cirrhotic quality, which host many particularly strong atrophic fibers, in between streaks of fat. Next to the thinned-out fibers, many of difform transverse sections in "atrophic degeneration" (Schiefferdecker). The longitudinal, but also the transverse striation is clearly pronounced in most cases, a lot of times, the subtle structural details are well visible. Especially on fine longitudinal sections, the singular fibrils clearly emerge. The transverse sections preferably show a series of fields, oftentimes in a very clear and distinct shape.

The muscle nuclei of all kinds are extraordinarily numerous and oftentimes occur in abundant series, in the periphery and in the interior of the fibers in particular, where there are many big, bright, round and rod-shaped nuclei. The interior nuclei are so abundant in this muscle that there is almost no fiber without such, some fibers have a high number of those. We were able to count ten on this fiber. Aside from the small and dark and the bog and bright forms, many entirely grotesque forms occur.

On the transverse sections, there were odd fiber secessions in a way that a section seems to have been taken out from a big fiber like a piece from a cake, which now was separated by an intruding perimysium intern from the fiber.

Some fibers showed a severely undular or convoluted course of the fibrils, some a regular fine granular structure, like frosted glass. Very frequently, we found vacuoles of different kinds. Some formed only gaps between the slightly spread-out fibril clusters. In the spaces which formed as a consequence, there were sometimes large nuclei in the shape of small bubbles. In other cases, the fibrils decayed without any doubt, irregular, but sharply defined defects appeared on the transverse section as canceled out or kicked out. Sometimes, these vacuoles were filled with a fine-grained mass. Some fibers contained such spaces in a large number, so that the transverse section had a comb-like structure or the appearance of Swiss cheese. Sporadically, we saw round, relatively large appearing, dark fibers, the so-called contraction knots on the transverse section. Vacuoles of the kinds just mentioned also appeared in the muscle fibers of the numerous occurring shafts.

The flexor muscles of the right forearm were osmotic examined in a material treated with Jorre liquid.

Also here, we found fairly diversified images: apart from small, seemingly atrophic parts, there were large parts in all stages of the cirrhosis. The connective tissue is varying in copiousness, in some places so plentiful that the preserved fibers seem to be enclosed here and there. According to its qualities, it is more or less rough, in a lot of places relatively rich in nuclei. In some places, it has lipomatose storages. In the parts that are more cirrhotic, there are particularly intense atrophic fibers, some extremely thin, only consisting of a few fibrils, on the longitudinal section sometimes only with a long-fiber quality. Not infrequently, there are also nuclear tubes that

are entirely emptied of any contractile substance. In many cases, the defective, diffuse boundary of the fibers stands out.

The muscle nuclei are severely increased, oftentimes in an enormously big accumulation, with lines and ropes occurring. Strikingly rich in inner nuclei. In the structure of the single fibers, the transverse striping emerged prominently everywhere, while also the diagonal striping was regularly visible in all details. Some severely atrophic fiber seemed almost structure-less, sporadically, a wax-like degeneration was observed.

Scattered osmium-stained granules in the fibers.

In quite many fibers, we also had a high vacuolization in the form observed in the sternocleidomastoideus in the area of the inner nuclei, but also comb-like images as they were reported there. Some fibers became more homogenous, the vacuoles were cut from the substance of the fiber and had a regular round or oval boundary. Here and there, there were also nuclei in these gaps. Some fibers showed in a part of their transverse section, be it in the periphery or in the center, a frosted glass-like texture, while the rest had a clear fibril structure. Here and there, there was also the form of degeneration that Schiefferdecker found in the muscle stems of paralysis agitans and which he describes in his work (journal for neurology volume 25) on page 217 and which he describes with image 22. In our case, it was not stem fibers that showed the mutation. On the longitudinal sections, there were here and there a series of densely arrayed nuclei in long gaps, which were placed in between the spread-out fibrils.

About the numerous muscle shafts, I want to stress that their muscle fibers also frequently contained inner nuclei. The nerves in and outside of the shafts were however entirely regular.

Right quadriceps femoris.

Paraffin-Sections.

Clear atrophy. Increase of the interstitium which contains plenty of connective tissue nuclei, but also muscle nucleus rows. The binding substance is relatively loosely woven, there are lipomatose parts here and there. In the muscle fibers, the intense longitudinal striping stands out.

The muscles of the right calf did not have any major anomalies judging from the recent sample.

At the end, a brief discussion of the anatomical findings. What do they teach us?

Our knowledge about the anatomical behavior of the central nervous system in the Thomsen disease is founded only on the only known autopsy report which Dejerine and Sottas suggested in a case which was clinically non-atrophic.

We also have encountered normal circumstances in all major points in our atrophic case, disregarding the degeneration of the funiculus posterior. No pathological mutations in the macroscopic and microscopic examination, particularly the motor pathways from the cortical cells up until the fine nerve branches of the muscles gave a completely regular picture. The only anomaly in the area of the motor apparatus was in the muscles themselves, a confirmation, if you will, of the myopathological concept of the clinical picture. So, the dystrophy is of myopathic nature as well.

Before we come back to the diagnostic findings of the muscles, a few words must be said about the degeneration of the funiculus posterior. It offered the characteristic picture of the initial tabes, it was certainly not funicular myelitis, no pseudosystematic degeneration. Apart from the peculiar elective degeneration of certain fiber systems in the medulla, we have the high degeneration of the extramedullary posterior roots. An explanation of this pathogenesis would mean that the entire development of the tabes would need to be explained here.

However, we can briefly look at the question: What do these diagnostic findings imply for our case, for atrophic myotonia in general?

It is premature to consider an arbitrary complication with a usual tabes. The clinical symptoms of the patient do not suffice in order to diagnose a tabes, as well as in all the other cases of atrophic myotonia, which featured certain tabic symptoms. But these tabic symptoms are present in many of such cases. The idea that in our case these phenomena had their anatomical base in a degeneration of the root and of the funiculus posterior is certainly irrefutable and it seems obvious that in other similar cases, a similar mutation of the medulla occurred.



The myotonic disease thus moves into a certainly interesting proximity to diabetes mellitus. We also did not find any typically clinical tabes, but frequently, tabic symptoms, just like in the Thomsen disease. As an anatomical diagnostic finding we have a tabiform degeneration, as the interesting examinations by Schweiger at Obersteiner Institute have shown in a number of cases.

Remarkably, there is also another very distinct phenomenon of both diseases, the diabetes mellitus and the atrophic myotonia, namely the atrophy of the testicles which is linked to impotence, which has been detected in almost one fourth of our cases.

We want to resist the temptation of looking for more analogies, such as talking about an affection of the muscles in Thomsen disease and in diabetes mellitus with disorders of certain metabolic performances which are closely related to the muscle system. It is possible that in both cases, pathological metabolic products are the carriers that cause the medulla and the testicle diseases. There are some insights which hint at an abnormal metabolism process in myotonia. Maybe, these complications might also be direct expressions of a hereditary inferiority of the predisposition, according to the recent insights about the variety with which the "heredically degenerative disease" manifests itself in the different organs and systems of the body. These hints shall suffice in order to avoid any speculations.

It is interesting that there are also tabic symptoms in the sense that we described them above, in other myopathies.

Now on to the diagnostic findings of the muscles!

Our previous knowledge about the histology of the myotonic muscles go back to the examinations by Erb and by many of his successors, and to the only complete autopsy findings that preceded ours by Dejerine and Schott, and to the examinations by Schiefferdecker, which are, however, only related to one sample – from the deltoid in our case – but which have been conducted recently and with thoroughly methodology. What we know for sure is awfully little. The muscle fibers are hypertrophic. Schiefferdecker noted in his observations a mutation of the "muscle curve". This muscle curve shows graphically, to what percentage the fibers contribute to the buildup of the entire muscle. He thought that these conditions were misaligned with the very constant behavior of the norm. The nuclei of the muscles have increased. Schiefferdecker determined with very arduous examinations that this was about a hypertrophy and hyperplasia of the nuclei, but that the relative nucleus mass concerning the entire muscle remains normal. There are entirely contradicting statements regarding the finer details of the structure. One can summarize that some fibers with all kinds of degenerative mutations, some atrophic fibers, are also found quite frequently in the clinically non-atrophic cases. Schiefferdecker found mutations which he regards as specific: a fine granulation of the sarcoplasm and certain mutations, enlargement, de-rounding of the transverse section, agglutination of the fibrils and with it, a decrease of the relative fibril number, only occurring in a certain way of fixation, namely in the Jorre liquid application.

The previous reports about the results of sample excisions from muscles with atrophic myotonia yield little characteristic: atrophy, increase of the nuclei, increase of the connective tissue, in addition to degenerative mutations of muscle fibers.

Our own examinations taught us first and foremost about the clinical picture of atrophy. A condition which can be identified as muscle cirrhosis, that it is not developed alike everywhere, not in all parts of the transverse section of the muscle was the most striking. Besides the cirrhotic parts, there were other parts which showed the picture of the basic atrophy or the "basic atrophic degeneration" with several deformed fibrils that docked to their neighbors. The interstitial tissue, which was, like mentioned, extraordinarily increased, was of loose, nuclei-rich, rough quality. Besides the plain fibrilic parts, there were also lipomatose parts. The muscle fibers were embedded into the connective tissue, first in small groups, then entirely spread out in large fibrilic masses. The fibers themselves are in all stages of the atrophy, not seldomly only meager rests of contractile substance, sparse fibrils in the area of exuberantly grown muscle nuclei, in the end also entirely empty sarcolemma tubes. In these spots, only accumulations or lines of muscle nuclei denominate the place of the atrophic fibers. Also in the better-preserved fibers, the unclear boundary towards the connective tissue becomes apparent.

The muscle nuclei are strongly increased, they very frequently occur in big accumulations and lines, and especially the abundance of big and bright nuclei is striking. Besides well-formed forms, there are grotesque forms. Interior nuclei are sparse in most of the muscles that were examined, in the sternomastoid and in the flexors of the forearm in an extraordinarily high number so that every transverse section of a fiber encloses a higher or smaller number of them.

Regarding the finer fiber detail, we are emphasizing that the transverse striation is generally speaking very well and clearly visible, oftentimes into the finest details. In some places, the fibers seemed strikingly bright due to a preponderance of the isotropic substance. Also, the Hense horizontal stripe is very well visible in a lot of preparations. Next to it, also the longitudinal striation is recognizable, oftentimes it is very prominent, and some severely atrophic fibers seem as if they were dissolved into a more or less sparse number of singular fibrils. There was a very clearly pronounced fielding on the transverse sections.

Granulations which for the most part disappeared in arctic acid, were found several times in the recent preparations on which due to this, the transverse striation oftentimes seemed somewhat clouded. On the transverse section, we were able to verify sporadic oil seeds.

Larger anomalies in structure were only present in a small number of fibers, most frequently also a strikingly undular, sometimes a convoluted pathway of the fibrils, sporadically also a homogeneous, frosted glass-like quality, wax-like degeneration and other degenerative forms.

Relatively frequently, vacuoles occurred in which there were sometimes nuclei. They were either gaps which seem to have formed due to a spreading apart of the fibrils, in other cases, the fibrillic substance in the place of the vacuoles decayed without any doubt.

Also only sporadically, we saw the so-called contraction knots. Finally, I want to mention the peculiar fiber fissuring as I described them in the sternocleidomastoideus.

The atrophy, the forming of the vacuoles, concerned here and there clearly also the fibers of the muscle shafts.

When looking at the whole picture, it is a matter of mutations as we essentially see them in a similar or same way in the different forms of muscle atrophy. If substantial and specific mutations were known for myotonia, we would have expected to also find them in our case, because despite the severe atrophy, the myotonic phenomena were verifiable up until the last years of life. Occurrences of hypertrophy still present were not to be expected. However, the mutations in which Schiefferdecker is said to have found the specifically myotonic ones, were perhaps verifiable. The peculiar granules in the sarcoplasm are now – Schiefferdecker did not examine any recent material – apparently only to be illustrated in a certain way of fixation, namely in the fixation in the Jore liquid, whose salts apparently are of decisive significance. Our material unfortunately was put in 10% formol at first. As I did not think that a subsequent treatment with Jore liquid could be of success, I conducted the experiment, but was not able to find the relevant granulation. Regarding the fibril mutations which were described as essential by Schiefferdecker, I do not want to make a clear judgment due to the extraordinary difficulties of reliably determining those unendingly fine details of the fiber structure. I decided against the recent methods by Schiefferdecker, the determination of the muscle curve, the relative nucleus mass and so forth. First, these examinations are so cumbersome that they are difficult to perform for someone who does not want to devote their entire time to these things, and also, we did not expect to get those results from our material of atrophic myotonia, which relate to non-atrophic myotonic muscles, that could have been comparable. If the further progression of our knowledge about these things should make it desirable to close this gap in our analysis, then this will be possible because the material will of course be preserved.

We do not want to suppress one question. Is it really the specific mutations which Schiefferdecker found and are they suited, as this scientist hopes, to give us a better understanding of this disease? Maybe the histologist who primarily works with conventional material was too quick to assume “specific” mutations in a dissuade. Those who examine a lot of pathological muscles are more careful in this regard and are close to a standpoint where variability and irregularity of the medical findings are the rule within a wide field of pathological histology of the muscles.

It would certainly be interesting and valuable if the future would show that the findings by Schiefferdecker were regular in each case of myotonia. But would there really be an understanding of the disease with this? Initially only to a small scale and extent. In my opinion, one could only talk about an understanding of pathological muscle conditions if it were possible to prove an inner causal relation between certain mutations in the structure of the muscle and certain disorders of its function. As long as this gap persists, the results from diligent histological examination of the fibers, the most detailed examinations of the muscle buildup will only have a symptomatic meaning and will at best be suited to support our opinion of the muscular location of a medical condition.

So not from histology alone, but from the experimental pathological physiology of the muscles, the next urgently needed conclusions will hopefully be drawn. Sure enough, in this area, only less than the first thousand steps have been taken.

Knoblauch recently expressed the idea in some inspiring works that important results could be gained for the assessment of pathological conditions of the muscles from the consideration of the different anatomical and physiological behavior of red and white muscle fibers which normally occur variedly in the human muscles. He also considered the myotonia in his speculations. Also, this area is preliminary not based on solid ground. In a subsequent piece of work of these myopathological contributions have the opportunity to devote a few words to this question.

I want to summarize the results of these analyses at hand by saying that I think to have shown that every case of so called amyotrophic myotonia is the matter of a characteristic clinical picture, namely a myopathic progressive dystrophia, by which proper cases of Thomsen disease are affected. The clinical picture of this muscular dystrophy is a clearly defined, uniform, to a high extent characteristic one, it occurs in this shape only in the Thomsen disease. A number of more or less frequent singular traits and accompanying symptoms stress the peculiarity of the picture even more. Here, I just want to recall the frequent impotence and atrophy of the testicles in particular.

The most striking anatomical trait is a prevalent cirrhosis of the muscles. In the area of the nervous system, we only found one proper tabiform degeneration of the funiculus posterior, which was most likely not an incidental complication but the anatomical base for some of the accompanying symptoms of the disease. The formation conditions of the mutations in the medulla are probably linked with the primary disease.

## VI.

Aus der medizinischen Klinik zu Leipzig.

### Myopathologische Beiträge.

Von

**Privatdozent Dr. Hans Steinert,**

1. Assistenten der Klinik.

#### **I. Über das klinische und anatomische Bild des Muskelschwunds der Myotoniker.**

Mit einer Mitteilung zur Kenntnis der tabiformen Hinterstrangsdegenerationen.

(Mit 2 Abbildungen.)

Im Jahre 1904 hatte ich Gelegenheit, der Leipziger medizinischen Gesellschaft drei Fälle von Thomsenscher Krankheit vorzustellen, die mit progressiver Dystrophie der Muskulatur kompliziert waren.\*) Die Verteilung der Dystrophie war eine recht eigenartige und in allen drei Fällen dieselbe. Meine Mitteilung ist bisher an einer allgemein zugänglichen Stelle noch nicht veröffentlicht worden\*\*) und demgemäss auch fast ganz unbeachtet geblieben.\*\*\*) Noch immer geht die allgemeine Meinung selbst derjenigen Autoren, die sich speziell mit dieser Frage beschäftigt haben, dahin, dass die Dystrophien der Myotoniker keiner durchgehenden Regel folgten, sondern eine in verschiedenen Fällen ganz verschiedene Verteilung zeigten und auch verschieden zu deuten seien. In manchen Fällen sind myopathische, in anderen spinale Atrophien angenommen worden. Nur hie und da wird ganz beiläufig erwähnt, dass bestimmte Muskelgebiete verhältnismässig häufig befallen werden. Hoffmann u. Hans Curschmann nennen die Gesichts- und Kaumuskel, Rindfleisch ausserdem noch die Muskeln des Halses. Von einem regelmässigen wiederkehrenden Typus ist aber auch bei diesen Forschern durchaus nicht die Rede.

Ich möchte nun im Folgenden an der Hand meiner damals beschriebenen Fälle, meiner unterdessen erweiterten klinischen Erfahrung und unter kritischer Berücksichtigung der Literatur zeigen, dass bei

---

\*) Fälle 1—3 der vorliegenden Arbeit.

\*\*) Sie ist nur in der Buchausgabe der Gesellschaftsberichte enthalten.

\*\*\*) Nur Zanietowsky hat sie, soviel ich sehe, einer näheren Besprechung gewürdigt. Zeitschrift für Elektrotherapie. 6. Jahrg. S. 424 ff.

der überwiegenden Mehrzahl der Fälle von Muskelatrophie bei Myotonikern ein ganz bestimmter, durch charakteristische Symptomgruppierung und Verlaufsweise ausgezeichneter Typus myopathischer Dystrophie vorliegt, so regelmässig wiederkehrend, wie nur bei irgend einer anderen Form von progressiver Dystrophie, und so eigenartig, dass man angesichts dieses Bildes die Thomsensche Krankheit mit grösster Bestimmtheit vermuten darf, auch wo die Klagen des Patienten zunächst nicht darauf hindeuten.

In einem der im Jahre 1904 demonstrierten Fälle haben wir unterdessen die Autopsie vornehmen können. Bisher liegt überhaupt nur ein einziger Sektionsbefund eines Myotoniekranken vor.\*) Ein Obduktionsbefund von dystrophischer Myotonie ist überhaupt noch nicht veröffentlicht worden. Somit mussten wir auch aus diesem Grunde auf das Thema der Myotonia atrophica zurückkommen.

Ich gebe zunächst das klinische Bild der 6 von mir selbst beobachteten Fälle. Mit Ausnahme des letzten, ganz neuen, sind sie zwar sämtlich auch anderen Ärzten schon bekannt geworden und haben an dieser oder jener Stelle der Literatur, meist in Sitzungsberichten, Erwähnung gefunden. Einer der Kranken (Nr. 1) gehört sogar zu den bekanntesten unter den Leuten, die gegenwärtig als interessante Fälle die deutschen Kliniken bereisen. Eine genauere Beschreibung liegt aber nur von einem der Patienten (Nr. 3) vor, und auch sie gibt nicht das vollentwickelte Krankheitsbild wieder. Es ist also nicht überflüssig, auch von diesen Fällen die Krankengeschichten, wenn auch nicht in aller Breite, so doch in ihrem wesentlichen Inhalt mit möglichster Vollständigkeit mitzuteilen.

**Fall I.** G. R., Bäcker\*\*).

Befund vom Februar 1904.

Anamnese. In der Familie des damals 31jährigen Patienten scheinen Fälle von Thomsenscher Krankheit bisher nicht vorgekommen zu sein.

\*) Dejerine u. Sottas, *Revue de méd.* 1895. — In dem Bericht von Cadbury u. Leopold über die pathologisch-anatomische Literatur Nordamerikas von 1902—1906 (*Lubarsch-Ostertags Ergebnisse d. allg. Path.* 12. Jahrg. 1908. S. 382) findet sich die Angabe, dass neuerdings ein zweiter Obduktionsbefund von Myotonie veröffentlicht worden sei. Die Angabe beruht auf einem Irrtum. In der fraglichen Arbeit von Spiller (*Univers. Pa. med. Bull.* XVII. 1904/5, p. 342) handelt es sich um Myatonia congenita, nicht um Thomsensche Krankheit.

\*\*\*) Vgl. Strümpell, *Münch. med. Wochenschr.* 1903. Nr. 27. — Steinert, *l. c.* 1904. — T. Cohn, *Neurol. Zentralbl.* 1904. S. 1118. — Berg, *Dissert. Bonn* 1904. — Nonne, *Neurol. Zentralbl.* 1905. S. 142. — Siemerling, *Münch. med. Wochenschr.* 1905. S. 1072. — Rindfleisch, *Deutsche med. Wochenschr.* 1905. S. 1414. — Hoffmann u. Hoche, *Arch. f. Psych.* 42. Bd. S. 259 u. *Neurolog. Zentralbl.* 1906. S. 576. — Hoche, *Münch. med. Wochenschr.* 1906.

Der Kranke selbst war in jüngeren Jahren völlig gesund und hat 1895/6 ohne irgend welche Störungen im Gebrauch seiner Gliedmassen als Artillerist gedient. Der Herr Regimentsarzt hat die Gefälligkeit gehabt, uns diese Angabe des Kranken zu bestätigen. Aus dem amtlichen Bericht geht weiter hervor, dass R. in der Militärzeit einen schweren Gelenkrheumatismus überstanden hat und wegen Lungenspitzenkatarrhs und „hochgradiger Blutarmut“ als dienstunbrauchbar entlassen worden ist.

Im Jahre 1899, etwa ein Jahr nach einem zweiten Gelenkrheumatismus, bemerkte R. die ersten Erscheinungen seines jetzigen Leidens, ein Gefühl der Taubheit in den Fingerspitzen und eine anfangs ganz leichte „Steifigkeit“ myotonischen Charakters in den Fingern. Die letztere Beschwerde nahm allmählich zu und breitete sich nach und nach über fast die gesamte Körpermuskulatur aus.

Annähernd gleichzeitig mit der Bewegungsbehinderung entwickelte sich ein Muskelschwund in den jeweils befallenen Gebieten.

Nach den Armen wurden vor  $1\frac{1}{2}$ —2 Jahren Gesicht und Zunge befallen. Es bildete sich eine Sprachstörung und eine habituelle Luxation des Unterkiefers aus. Die Muskeln des Halses und der Beine sollen erst im letzten Jahre ergriffen worden sein.

Der Kranke will wissen, dass ein Arzt schon 1902 bei ihm das Fehlen der Patellarsehnenreflexe konstatiert habe.

Status: Grosser, blasser, stark abgemagerter Mann.

Die Behaarung des Kopfes, besonders des Scheitels, sehr spärlich.

Wir besprechen zuerst als Hauptbefunde die Symptome der uns hier speziell beschäftigenden Affektion, die sich in folgende Gruppen teilen lassen.

a) Die dystrophischen Erscheinungen.

Facies myopathica. Leichter Lagophthalmus, wulstige Lippen. Mimik fast völlig erloschen.

Masseteren und Temporales ganz mager und schwach. Offenbar dadurch bedingte habituelle Luxatio mandibulae.

Parese des Gaumensegels.

Eigentümliche Sprachstörung, die zweifellos der Ausdruck eines dystrophischen Prozesses der beteiligten Muskulatur ist. Der Kranke spricht:

1. offen nasal (Gaumenparese).

2. leicht heiser. Die Laryngoskopie zeigt neben einer Internusparese ein seitliches Verschwinden der Stimmlippen in der Ruhelage, was wohl durch eine hochgradige Atonie der Adduktoren sich erklärt. \*)

---

S. 1833. — Mannel, Diss. Kiel 1907. — Bingel, Münch. med. Wochenschr. 1908. S. 1717. — Schönborn-Krieger, Klin. Atlas der Nervenkrankheiten. Heidelberg 1908. Tafel 24. — Chvostek, Zentralbl. f. innere Med. 1909. S. 394. — Knoblauch, Krankheiten des Zentralnervensystems. Berlin 1909. S. 128/9. — Bingel nennt noch einige andere Autoren, die sich über den Fall geäußert haben sollen.

\*) Herr Prof. Preysing, damals Assistent der Leipziger Ohrenklinik, dem ich den Fall vorstellte, bestätigte diese Auffassung. Auch Siemerling (l. c.) hat später, gestützt auf eine Untersuchung durch Prof. Friedrich, die Meinung ausgesprochen, dass eine Dystrophie der Adduktoren vorläge. (Vgl. den anatomischen Befund unseres Falles 2.)

3. Der Patient schleudert die Worte heraus. Wenn er auf besondere Aufforderung hin leise und langsam spricht, ist seine Sprache deutlich und verständlich, die Lautbildung ohne Tadel. Doch strengt ihn das sichtlich an, und er verfällt bald wieder in das schwer verständliche Poltern und Schleudern.

Man wird annehmen dürfen, dass der Kranke hauptsächlich deshalb mit so kräftigen Expirationsstößen spricht, weil er sich dadurch die Anstrengung eines exakten Glottisschlusses erspart. Weil eine normale Sprache gerade die erheblicher geschädigten Teile stärker in Anspruch nehmen würde, ist er auf eine an sich zwar auch angestrengte und mühsame, aber ihm augenscheinlich immer noch bequemere Art zu sprechen verfallen, bei der wenig oder nicht geschwächte Muskeln, die expiratorischen Hilfsmuskeln, eine starke Unterstützung leisten können. Diese Sprechweise ist bis zu einem gewissen Grad mit der Art, wie er seine Glieder bewegt, in Analogie zu bringen. Auch dabei erspart er durch das schleudernde Verfahren paretischen Muskeln einen Teil ihrer Arbeitsleistung.

4. Der Kranke spricht gequetscht, mit starker Verengerung des Isthmus faucium und Hebung des Kehlkopfs. Diese Anomalie wird auch bei Gesunden als Begleiterscheinung abnormer, forcierter Sprechweisen nicht selten beobachtet. Zum Teil hängt sie bei unserem Kranken aber wohl auch mit dem durch die stärkere Atrophie einzelner Muskeln gestörten Kraftgleichgewicht der beim Sprechakt beteiligten Muskulatur zusammen. Wir glaubten wenigstens, uns auch bei der elektrischen Untersuchung überzeugen zu können, dass die Heber des Kehlkopfs besser erregbar waren als die den Kehlkopf gegen das Sternum fixierenden Muskeln.

Wenn Patient leise und langsam spricht, kann er das Quetschen ziemlich gut vermeiden.

In ihrem Gesamtbild hat die Sprachstörung etwas höchst Eigenartiges. Die Klangfarbe der Sprache ist eigentümlich blechern, ihre Tonlage liegt über der mittleren.

Hals. Die Sternocleidomastoidei sind nur als dünne, funktionslose Stränge zu fühlen. Nur durch die elektrische Untersuchung kann man nachweisen, dass noch Reste kontraktile Substanz in ihnen erhalten sind. Wenn der Kranke seinen Kopf in den Nacken zurückgelegt hat, kann er ihn nicht ohne Hilfe der Hand wieder aufheben.

Schultergürtel und Arme. Die Schultern sind etwas nach vorn gesunken, die Scapularspitzen stehen vom Thorax ein wenig ab. Die Cucullares sind sehr stark atrophisch, rechts ist sogar nur durch die elektrische Untersuchung noch das vorderste clavikuläre Bündel als kontraktile nachzuweisen. Wenn der Kranke die rechte Schulter hebt, verwendet er unter anderem die oberste costale Portion des Pectoralis maior als Hilfskraft. Die beiden Latissimi dorsi sind fast vollständig geschwunden und gelähmt. Die übrige Muskulatur des Schultergürtels ist verhältnismässig viel weniger geschädigt, aber doch auch durchweg dürftig und wenig kräftig. Nur die Rhomboidei fallen durch eine recht gute Entwicklung und Leistung auf. An den Deltoidei ist der proximale Abschnitt allem Anschein nach viel stärker atrophisch als der distale Teil.

Die Vorderarme sind stark atrophisch, die Brachioradiales fast völlig geschwunden. Die Oberarmmuskeln sind weniger stark reduziert, ebenso die kleinen Handmuskeln, die in ihrem Volumen etwa der allgemeinen Magerkeit entsprechen dürften.

An den Erectores trunci, den Bauchmuskeln war nichts Krankhaftes zu bemerken.

Die Muskulatur der Beine ist gleichmässig mager, ihre grobe Kraft durchweg gering. Beim Gehen leichtes Beckenschaukeln.

b) Myotonische Erscheinungen bei willkürlichen Bewegungen sind in folgenden Muskeln nachweisbar.

Zunächst im Levator palpebrae. Da die Heber der Augäpfel das myotonische Phänomen nicht zeigen, so bleiben, wenn der Kranke nach vorangegangener Hebung der Blickenebene die Augen wieder senkt, nur die Lider zurück, so dass das Bild des Gräfeschen Symptoms entsteht (sog. „Pseudo-Gräfe“).

Ferner zeigen die Gesichtsmuskeln, Kaumuskeln, die Zunge, die Extensoren des Kopfs, die Muskeln der oberen Extremitäten die myotonische Behinderung in der gewöhnlichen Weise. Nach längerem Schweigen ist eine myotonische Sprachstörung vorhanden. Für die Orbiculares oculorum wäre die kleine Besonderheit hervorzuheben, dass der Lidschluss auch nach vielfachen Wiederholungen myotonisch behindert bleibt. Auch bei Bewegungen des rechten Knies, beider Füße und der Zehen tritt die typische Steifigkeit zutage.\*)

c) Myasthenische Erscheinungen. Der Kranke klagt, dass seine Kaumuskeln nach Ablauf des Stadiums der Steifigkeit sehr rasch ermüdeten. Objektiv ist das nicht recht deutlich zu beobachten. Sehr auffallend ist dagegen das rasche Nachlassen der Fähigkeit, zu schlucken. Nachdem einige Bissen völlig glatt geschluckt worden sind, bleiben die nächsten im Schlund stecken und können nur unter grossen Schwierigkeiten und durch Nachspülen mit Flüssigkeit weiter befördert werden. Dann muss der Kranke eine Pause machen, während deren sich der Schluckapparat rasch erholt. Durch diese Störungen erstreckt sich die Nahrungsaufnahme des Kranken über „den ganzen Tag“. Endlich tritt beim Gehen eine Ermüdbarkeit der Muskulatur hervor, die durchaus den Charakter des Myasthenischen trägt. Nach Ablauf der myotonischen Hemmung geht der Kranke eine Zeit lang ganz gut, mit geringem Beckenschaukeln, wie es beständig vorhanden ist; dann nimmt aber bald das Beckenschaukeln zu, die Kniee werden abnorm durchgedrückt, die Füße fangen an zu „tapsen, als wenn zwei Personen gingen“; wenn die Hacke aufgesetzt ist, klappt die Sohle unmittelbar nach.

Nach diesen hauptsächlichsten Symptomkomplexen sind noch einige sonstige Befunde nachzutragen.

Innere Organe. Kleine Struma.

Atmungs- und Kreislauforgane ohne Besonderheiten. Die Blutdruckschwankungen im künstlichen Nauheimer Bad verliefen in der normalen Kurve.\*\*)

Die Untersuchung der Bauchorgane ergab einen kleinen Milztumor. Die Dämpfung war vergrössert, der untere Milzpol palpabel.

\*) Hoche hat später (l. c.) noch Myotonie des Sphincter iridis bei unserem Kranken festgestellt. Als wir 1904 den Kranken beobachteten, bestand keine myotonische Pupillenreaktion.

\*\*\*) Diese Untersuchung wurde vorgenommen, weil ich früher bei einem Myastheniker eine eigenartige abnorme Kurve gefunden habe. Archiv f. klin. Med. Bd. 78.



Die Harnausscheidung war quantitativ und qualitativ normal, normale Tag- und Nachtmengen, kein Eiweiss, kein Zucker, normaler Gehalt an Harnsäure und Kreatinin.

Normaler Blutbefund.

Aus dem Nervenstatus ist noch hervorzuheben:

Insuffizienz der Konvergenz.

Areflexie der oberen Extremitäten, Fehlen der Patellar-, Achillessehnen- und Kremasterreflexe.

Sensibilität: Starke Hypästhesie der Haut an den Fingern und Zehen und an zwei symmetrischen, etwa in der Form von Beinschienen über beiden Schienbeinen gelegenen Streifen. Herabsetzung der Gelenkempfindung an den oberen und unteren Extremitäten (andere Qualitäten der tiefen Sensibilität wurden nicht geprüft). Allgemeine Analgesie für den faradischen Strom.

Bewegungen der Extremitäten werden im Bett bei Augenschluss ausgesprochen unsicher und ausfahrend, ataktisch, ausgeführt, dagegen ist kein Rombergsches Phänomen vorhanden und auch bei schwierigen Gehübungen keine Ataxie wahrzunehmen.

Endlich sei noch erwähnt, dass der Kranke eine beginnende Kontraktur der Palmaraponeurose der linken Hand aufwies.

Mechanische Erregbarkeit: Unerregbar ist der N. facialis und fast sein gesamtes Muskelgebiet.

Hochgradige Herabsetzung, teilweise bis zur Unerregbarkeit, zeigen die Muskeln des Nackens, Rückens und die meisten der unteren Extremitäten.

Zuckung mit Nachdauer geben die Zunge, die Depressoren der Mundwinkel, die Muskeln der oberen Extremitäten, der Unterschenkel und Füße. Gelegentlich wird ein feinfascikuläres Nachwogen (Bechterew) nach der mechanischen Reizung beobachtet.

Elektrische Erregbarkeit: Nirgends EaR.

Faradische Untersuchung. Nerven: Quantitativ nirgends gröbere Anomalien. Die myotonische Nachdauer der Kontraktion fehlt nur bei Reizung der Radialnerven. In den unteren Extremitäten tritt sie nur bei starken Strömen ein.

Muskeln: Die stärker atrophischen zeigen eine Herabsetzung ihrer Erregbarkeit. Nachdauer meist erst bei stärkeren Strömen, an den unteren Extremitäten fehlt sie.

MyaR (nur bei direkter faradischer Reizung) in den Daumen- und Kleinfingerballen, den Bicipites brachiorum, dem rechten Pronator teres. Andeutungen noch in anderen Muskeln.

Galvanische Untersuchung. Nerven: Quantitativ annähernd normale Verhältnisse. Nachdauer fehlt an den Nn. VII, radiales (selbst bei 25 M.-A.) und im Bereich der unteren Extremitäten. An den übrigen Nervenstämmen (Hypoglossi, Mediani, Ulnares) ist sie bei stärkeren Strömen nachweisbar.

Muskeln: Die Erregbarkeit der stärker atrophischen ist herabgesetzt.

Myotonische Nachdauer geben bei stärkeren Strömen sämtliche Muskeln der oberen Extremitäten, viele aber erst bei etwas längerer, nicht bei sehr kurzer Reizdauer. Die Kontraktionen der myotonisch reagierenden Muskeln steigen langsam an. In den Extensoren am Unterarm ist die myotonische Nachdauer am wenigsten deutlich ausgesprochen. Dagegen ist

auch in den Zungenmuskeln und im Depressor anguli oris MyoR nachweisbar.

Die Muskeln der unteren Extremitäten sind frei von erheblichen Anomalien.

Ferner finden wir in vielen Muskeln der oberen Körperhälfte die merkwürdige Erscheinung, dass die schwächsten überhaupt nachweisbar wirksamen Ströme schon tetanische Kontraktionen hervorrufen, und zwar gilt das besonders für die Anodenschliessungsreizung. Wir finden bei den minimalen wirksamen Stromstärken ASTe neben KSZ oder auch ASTe und KSTe, und zwar  $ASTe > KSTe$ .

Im Februar 1907 wurde R. wieder in der Klinik beobachtet.

Die Dystrophie der Muskeln der unteren Extremitäten ist deutlicher geworden. Das Beckenschaukeln tritt mehr hervor, und es hat sich eine doppelseitige Parese der Dorsalflexoren der Füße entwickelt. Rechts Steppergang. Vielleicht sind auch die Erectores trunci nicht mehr intakt.

Die myasthenischen Erscheinungen waren zu dieser Zeit nicht nachweisbar.

Die Sensibilitätsstörungen und die eigentümlichen, den Charakter des Ataktischen tragenden Bewegungsstörungen der Glieder bei Bewegungen im Bett sind verschwunden. Wir wollen gleich hier betonen, dass es uns zweifellos erscheint, dass beides, Sensibilitäts- und Bewegungsstörungen, hysterischer Natur gewesen ist. Die Ataxie, die nur im Bett zu beobachten war, zeigte denselben eigentümlichen Widerspruch, der die hysterische Dysbasie charakterisiert. Bei dieser kann der Kranke schlecht gehen, im Bett sind die Bewegungen seiner Beine normal. Hier sahen wir das Umgekehrte: Im Bett eigenartige ataktische Symptome, die beim Gehen völlig verschwanden.

#### Fall 2. K. S., Handelsmann.\*)

Befund von 1904. 44jähriger Patient.

Die myotonischen Erscheinungen bestehen seit der Kinderzeit. Vater und Bruder sollen an Myotonie gelitten haben.

Seit Ende der 90er Jahre hat sich ein Muskelschwund entwickelt, anfangs vorwiegend im Gesicht, in den Sternocleidomastoidei, an den Händen. Mit der Zeit hat er die gesamte Körpermuskulatur ergriffen.

Status: Grosser, skelettartig magerer, blasser Mann mit völlig kahlem Scheitel.

Chronische Lungentuberkulose.

Myotonische Störung beim Öffnen und Schliessen des Mundes, bei seitlichen Bewegungen der Zunge, bei den meisten Bewegungen der Extremitäten. Früher war das Phänomen noch ausgebreiteter. Nach augenärztlichem Bericht ist es auch beim Accommodationsvorgang nachweisbar gewesen. Die Handöffnungsbewegung ist im Gegensatz zum Handschluss nicht von myotonischer Hemmung gefolgt.

Die Dystrophie. Fast ganz gleichmässig und symmetrisch über den ganzen Körper ausgebreitete enorme Abmagerung der Muskulatur. Noch stärker als die übrigen sind die kleinen Handmuskeln reduziert, insbesondere ist der rechte Daumenballen fast völlig geschwunden. Facies myopa-

\*) Vgl. Köster, Leipziger med. Gesellschaft vom 10. VI. 02. Ref. Münch. med. Wochenschr. 1902. Steinert, l. c. 1904.

thica. In dem totenkopffartigen Gesicht treten die Lippen wulstig hervor. Leichte Ptose beiderseits. Die Atrophie der Kaumuskeln hat auch in diesem Falle zu einer habituellen Unterkieferluxation geführt. Die Sprache ist in genau derselben eigentümlichen Art verändert wie im Falle 1.

Hochgradige allgemeine Muskelschwäche. Der rechte Daumenballen völlig gelähmt.

Die Gangart nach Ablauf der myotonischen Störung zeigt deutlich die hochgradige Parese aller beteiligten Muskeln.

Von weiteren Befunden verdient Erwähnung das Fehlen der Patellar- und Achillessehnenreflexe bei erhaltenen Biceps- und Tricepsreflexen. Gefühlsvertaubung nur in der Haut der Zehen.

Elektrisches Verhalten. Nirgends EaR.

Die Erregbarkeit der atrophischen Muskeln ist herabgesetzt.

MyoR bei direkter galvanischer und faradischer Reizung mit stärkeren Strömen und bei etwas längerer Dauer der Reizung in einer Reihe von Muskeln der oberen Extremitäten. In den Streckern am Unterarm fehlt die Erscheinung.

Hier und da finden wir myotonisches Verhalten auch bei der mechanischen Reizung der Muskulatur.

Der Sektionsbericht dieses Falles folgt später.

### Fall 3. J. J., Schuhmacher.\*)

Befund von 1904. Der 30 Jahre alte Patient entstammt angeblich einer Thomsenfamilie. In der Lehrzeit traten die Erscheinungen der Myotonie zuerst deutlicher hervor. In den letzten Jahren sind sein Gesicht und seine Vorderarme abgemagert.

Status: Kräftig gebauter Mann.

Missbildung des rechten Ohres (*Coloboma lobuli*).

Innere Organe ohne Besonderheiten.

Die Muskulatur im ganzen von mehr als normalem Volumen. Abgemagert sind dagegen die Vorderarme. Auch die *Tricipites brachiorum* sind mager. An den kleinen Handmuskeln ist mehr ihre verhältnismässig schlaffe Konsistenz als eine eigentliche Abmagerung auffällig.

Facies myopathica. Die Kaumuskeln dagegen voluminös.

Auffallend mager sind endlich noch die *Sternocleidomastoidei*.

Die Muskelkraft ist fast durchweg geringer, als dem Muskelvolumen entspricht. Besonders schwach sind die Muskeln der Arme, mit Ausnahme der Heber der Schultern, und vor allem die mageren Muskeln der Vorderarme und hier wieder in erster Linie die Strecker. Die Finger können nur unvollkommen extendiert werden.

Alle Bewegungen haben, nach Ablauf der anfänglichen myotonischen Hemmung, für gewöhnlich etwas Schlaffes, Schleuderndes.

Die myotonische Bewegungsstörung ist fast über die gesamte Muskulatur verbreitet. „Pseudo-Gräfesches“ Phänomen wie bei R. Frei

---

\*) Die Literatur, die über diesen Fall existiert, siehe bei Jensen, Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 77. — Siehe ferner Schultze, Deutsche med. Wochenschrift. 1897. Ver.-Beil. S. 184. — Schiefferdecker-Schultze, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. 25. Bd. — Steinert, l. c., 1904. — Berg, Muskelatrophie bei Thomsenscher Krankheit. Diss. Bonn 1904.

sind alle Muskeln der Augäpfel und das Gebiet des Stirnfacialis. Auch das Schlucken, Sprechen und Atmen ist ungestört.

**Mechanische Erregbarkeit.** Fast sämtliche Muskeln geben auf Beklopfen nachdauernde Kontraktionen. Nur im Stirngebiet, in den Kaumuskeln und in den Erectores trunci fehlt diese mechanische MyoR.

Die mechanische Erregbarkeit beider Nervi faciales ist gesteigert.

**Elektrische Erregbarkeit.** Nirgends EaR.

**Faradische Untersuchung. Nerven:** Quantitativ in den Radiales vielleicht leichte Herabsetzung, sonst normal. Langsamer Tetanusanstieg. Bei starken Strömen überall, ausser im Stirnast des Facialis, Nachdauer.

**Muskeln:** Überall — in den unteren Extremitäten erst bei stärkeren Strömen — Nachdauer. MyaR im linken Daumenballen.

**Galvanische Untersuchung. Nerven:** Quantitativ normale Verhältnisse. Überall myotonische Nachdauer, ausser bei Reizung des Facialisstirnastes und des Radialis.

**Muskeln:** Auch hier keine erheblichen quantitativen Anomalien. Bei stärkeren Strömen überall Nachdauer. In der Radialisgruppe der Unterarme sind jedoch extreme Stromstärken nötig, um sie hervorzurufen.

In einigen Muskeln der Streckergruppe an beiden Unterarmen findet sich bei normaler quantitativer direkter und indirekter Erregbarkeit für beide Ströme eine exquisit wurmförmige KSZ und ASZ bei direkter galvanischer Reizung, dagegen ist die AOZ völlig prompt. Nach einer Anzahl von Reizungen kommen auch auf Schliessungsreize völlig prompte Zuckungen. Die betr. Muskeln geben keine MyaR, wohl aber bei stärkeren faradischen und sehr starken galvanischen Strömen die gewöhnliche Form der myotonischen Reaktion.

Auch bei diesen Kranken begegnen wir der eigenartigen, auch im Falle 1 beobachteten Erscheinung, dass nämlich in einer Anzahl von Muskeln der oberen Extremitäten der minimale Reizeffekt schon den Charakter des Tetanus trägt. Es gilt dies wiederum hauptsächlich für die AS-Reizung, so dass wir bei den schwächsten wirksamen Strömen ASTe neben KSZ, gelegentlich aber auch ASTe und KSTe finden, wobei der ASTe bei einem noch etwas schwächeren Strome als der KSTe eintritt. Dieser minimale Tetanus überdauert hier und da auch schon die Reizungsfrist etwas, so dass also schon bei der minimalen, überhaupt wirksamen Reizgrösse MyoR besteht.

Aus dem Nervenstatus wäre sonst nur noch hervorzuheben, dass die Patellarsehnenreflexe etwas schwach waren, was die Folge einer 1899 bei dem Kranken vorgenommenen blutigen Dehnung beider Crurales sein kann.

Als nicht uninteressante Nebenbefunde bleiben uns noch einige Anomalien im Bereich des Gelenkapparats zu erwähnen übrig. Zunächst eine pathologische Stellung der Humerusköpfe, die nach vorn verlagert erscheinen. In den beiden Schultergelenken Krepitation und eine erhebliche Einschränkung der Beweglichkeit. Ferner ist die volle Extension der Ellenbogen mechanisch etwas behindert. Endlich besteht eine leichte Subluxation des Carpalgelenks des rechten Daumens, durch die er habituell in leichter Opposition steht.

Es gelang uns auch mittels des Röntgenverfahrens und mit spezialistischem chirurgischen Beirat nicht, diese Anomalien befriedigend zu erklären.

An der Beugeseite des linken Vorderarms eine jedenfalls als Sehnen-scheidenschwellung zu deutende längliche wulstförmige Prominenz.

Ausgesprochener Dermatographismus. Bei mässig tiefen Nadelstichen fliesst kein Blut, um die Stichöffnung herum bildet sich ein linsengrosser weisser Fleck, genauer gesagt, ein ganz flacher Wall, der sich erst nach einiger Zeit rötet. Diese wohl auch sonst bei starkem Dermatographismus sich findende Erscheinung ist von Kron\*) einmal bei Myotonie gesehen und speziell beschrieben worden.

**Fall 4.** M. H., 36 Jahre alt, Buchdrucker, Bruder des folgenden Falles.\*\*\*) Weitere Myotoniefälle sind in der Familie nicht mit Sicherheit nachweisbar.

Als Kind war Pat. „der dickste in der Schule und sehr kräftig“. Seit der Lehrzeit ist er allgemein abgemagert. Seit etwa 6 Jahren bemerkt er eine Schwäche und Abmagerung der rechten Hand und etwa ebensolange das myotonische Verhalten derselben. Viel später seien dieselben Erscheinungen auch in der linken aufgetreten. In den letzten Jahren ist dem Kranken eine Veränderung seiner Sprache und eine mehrere Winter hinter einander sich zeigende Neigung zum „Erfrieren“ der Hände aufgefallen. Die Angaben sind anscheinend nicht recht zuverlässig.

Status: Grosser, sehr magerer Mann. Die Behaarung von der Stirn zurückgewichen, Scheitel fast kahl. Seborrhoea sicca der Kopfhaut.

Wir stellen zunächst wieder die Hauptbefunde zusammen:

1. Die Erscheinungen der Dystrophie. Typische Facies myopathica. Die Kaumuskeln dürftig und schwach. Wir fügen gleich hinzu, dass die Kiefergelenke beim Öffnen des Mundes schmerzen. Ferner sind die Halsmuskeln und in besonders hohem Grade die Sternocleidomastoidei abgemagert und paretisch. Die Daumenballen fast völlig geschwunden und gelähmt. In geringerem Grade dystrophisch sind die Interossei der Hände. Die Fingerstrecker sind ausgesprochen paretisch.

Die Sprache ist leise, etwas verwaschen, in übermittlerer Tonlage.

2. Myotonische Erscheinungen. Von den willkürlichen Bewegungen ruft nur der Handschluss ein deutliches myotonisches Phänomen hervor, und zwar tritt es schon bei sanften, jede Kraftanstrengung vermeidenden Bewegungen ein und verschwindet auch nach häufiger Wiederholung nicht.

Contralaterale Mitbewegungen beim aktiven Handschluss sind nachweisbar. Ich erwähne sie, weil Pässler, als er den Kranken beobachtete, sie vermisst hat und das ausdrücklich hervorhebt.

Mechanische Erregbarkeit. Sehr ausgesprochenes myotonisches Verhalten der Zunge, Andeutungen in einzelnen Muskeln der Arme, vielleicht auch des Gesichts.

Rechts Chvosteks Facialisphänomen.

Elektrische Erregbarkeit. Die elektrische Erregbarkeit der Daumenballen ist erloschen, sonst nirgends sehr erhebliche quantitative

\*) Berliner klin. Wochenschr. 1898.

\*\*) Beide Brüder demonstriert von Pässler auf der XII. Versammlung mittel-deutscher Neurologen und Psychiater zu Dresden. Ref. Neurolog. Zentralblatt. 1906. S. 1064.

Anomalien. Nirgends EaR. MyoR nur von den Nervi mediani aus und nur mit starken faradischen Strömen.

In einzelnen Muskeln an den oberen Extremitäten fanden wir bei direkter galvanischer Reizung ausgesprochene Zuckungsträgheit, die aber nach einigen wiederholten Reizungen verschwand, um völlig prompten Kontraktionen Platz zu machen. Wie wir sehen werden, handelt es sich dabei wohl um eine eigenartige Form myotonischer Reaktion. Nachdauer der Kontraktion, MyoR im gewöhnlichen Sinne konnte, wie schon ausgedrückt, bei direkter Reizung nirgends beobachtet werden.

Hier und da (Interossei, Flexor carpi rad. dext.) trat schon beim minimalen wirksamen Reiz eine tetanische Kontraktion ein, an Stelle der zu erwartenden KSZ schon ein KSTe, sei es, dass die anfangs zuckungsförmig verlaufende Kontraktion in ihrem absteigenden Schenkel in einen niedrigen Tetanus überging, sei es, dass der Muskel auf der Höhe seiner Kontraktion bis zur Stromöffnung verharrete.

Von den sonstigen Befunden nennen wir zunächst die an den inneren Organen.

Kleine parenchymatöse Struma.

Chronische Lungentuberkulose.

Mitralinsuffizienz.

Starke peripherische Arteriosklerose.

Atrophie der Testes. Varicocele links. Libido und Potenz, die früher normal waren, vollkommen erloschen.

Im Blute zahlreiche basophil gekörnte Erythrocyten. (Der Kranke hat früher an Bleikoliken gelitten.)

Vom Nervenstatus ist nur noch zu erwähnen, dass an beiden Oberschenkeln die typischen Zeichen der Meralgia paraesthetica — angeblich seit Jahren — bestehen.

Wenn der Kranke sich bückt, tritt in der Glutäalmuskulatur ein fasciculäres Wogen auf.

An den Händen ist das häufige, von einem Gefühl des Absterbens begleitete leichenhafte Erblässen der Finger auffällig.

**Fall 5.** R. H., 34 Jahr. Steinschleifer, Bruder des vorigen.

Vor ca. 10 Jahren bemerkte Pat. eine Schwäche seiner Arme, die allmählich zunahm, so dass er 1 Jahr nach dem Auftreten der ersten Symptome seine Berufsarbeit einstellen musste.

Um diese Zeit kamen nun auch noch neue Störungen im Gebrauch der Hände hinzu, die nach der ganz charakteristischen Schilderung des Patienten sofort als myotonisch angesprochen werden müssen. Zur gleichen Zeit wie in den Händen merkte der Kranke auch beim Gehen und beim Kauen gleichartige Steifigkeitsbeschwerden.

Bald nachher soll die Abmagerung seiner Hände und Arme begonnen haben.

Er klagt endlich noch über häufiges und leichtes Erfrieren (Rot-, Wund- und Taubwerden) seiner Finger und Zehen in winterlicher Kälte. Status: Kleiner, sehr magerer Mann, dürrtige Kopfbehaarung wie beim Bruder.

Erscheinungen der Dystrophie. Facies myopathica.

Doppelseitige, angeblich von jeher bestehende, vielleicht angeborene, höchstens in den letzten Jahren etwas verschlimmerte Ptose.

Atrophie und Parese der Kaumuskeln. Beim Öffnen des Mundes rückt das linke Capitulum mandibulae in pathologischem Grade weiter nach vorn als das rechte.

Atrophie und Parese der Sternocleidomastoidei.

Die gesamte Muskulatur der Arme ist stark und annähernd gleichmässig abgemagert und schwach. Der rechte Daumenballen ist fast völlig geschwunden und gelähmt.

Die myotonische Störung der willkürlichen Bewegungen ist nur beim Handschluss deutlich zu beobachten. Sie zeigt dieselben Besonderheiten, wie wir sie beim Bruder gesehen haben, dass sie auch beim vorsichtigen Schliessen der Faust auftritt und nach öfteren Wiederholungen nicht nachlässt.

Die mehr subjektiv empfundene als recht demonstrable myotonische Steifigkeit in den Beinen tritt dagegen nur bei anstrengenden Bewegungen, wie Treppensteigen, und erst beim 3. oder 4. Schritt ein, um nach einigen weiteren wieder zu verschwinden.

Mechanische Erregbarkeit. Mechanische MyoR nur in der Zunge. Beiderseits Chvosteks Facialisphänomen.

Elektrische Erregbarkeit. Die Erregbarkeit des rechten Daumenballens ist nahezu vollständig erloschen. Sonst finden sich keine sehr erheblichen quantitativen Anomalien.

Nirgends echte EaR.

MyoR in manchen Muskeln der Arme, vielleicht am deutlichsten in den Beugern am Unterarm, und zwar bei starker direkter und indirekter faradischer und direkter galvanischer Reizung. Auch beim Einschleichen des galvanischen Stroms tritt die nachdauernde Kontraktion ein, wie Pässler bemerkt, aber nach unseren Beobachtungen doch nur bei einer Geschwindigkeit der Stromstärkeänderung, die auch beim Gesunden Muskelkontraktionen auslöst. Wegen des etwas ungewöhnlichen Verhaltens des myotonischen Phänomens beim willkürlichen Handschluss heben wir hier besonders hervor, dass nach wiederholten elektrischen Reizungen die Nachdauer aufhörte.

Auch in diesem Falle wieder beobachteten wir mehrfach, dass als Effekt des minimalen wirksamen galvanischen Reizes keine Zuckung vom gewöhnlichen Verlaufe auftrat, die abschwellende Zuckung ging vielmehr in einen niedrigen Tetanus über. Bei stärkeren Strömen bekam man einen Tetanus gewöhnlicher Form, schliesslich auch Nachdauer.

Die Interossei der Hände gaben eine Pseudoentartungsreaktion. Bei labiler galvanischer Reizung der Muskeln erhielten wir eine exquisit wurmförmige Zuckung. Die nähere Untersuchung zeigte, dass es sich um einen träge ansteigenden und auch nur träge wieder abschwellenden KSTe und ASTe handelte, die beide zugleich beim minimalen Reizwert (1,8 M.-A.) eintraten. Die Trägheit blieb auch bei wiederholten Reizungen bestehen. Bei stärkeren faradischen und galvanischen Strömen trat Nachdauer auf.

Von sonstigen Befunden, zunächst an den inneren Organen, ist nur wenig nachzutragen. Die Brust- und Bauchhöhle ergeben normale Befunde.

Interessanterweise haben wir hier wieder eine Atrophie der Testes. Libido und Potenz sind erloschen. Links Varicocele.

Die weitere Untersuchung des Nervensystems ergab nichts Bemerkenswertes.

Der rechte Zeigefinger ist durch eine posttraumatische Narbenkontraktur ulnar abduziert und in der Streckung der ersten Phalanx etwas behindert. Auch in den übrigen Fingern der rechten Hand ist die Streckung der Metacarpophalangealgelenke leicht beeinträchtigt, vielleicht durch eine beginnende Dupuytren'sche Kontraktur.

**Fall 6.** R. B., 32jähriger Arbeiter.

Anamnese: Vater an Phthise, Mutter nach langjährigem Aufenthalt in der Irrenanstalt gestorben. Von den Geschwistern ist keins über 16 Jahre alt geworden. Über das Vorkommen von Myotonie in der Familie ist nichts bekannt.

Patient ist wegen Krampfadern militärfrei.

Angeblich seit einer 1902 erlittenen Brustquetschung besteht ein Lungenleiden.

Eine Schwäche seiner Hände und Arme fiel dem Kranken schon in der Schulzeit auf. Er konnte schlecht festhalten, nicht klettern.

In der Lehrzeit bemerkte er zuerst eine Erschwerung der Handöffnung nach dem Zufassen. Seit Jahren ist manchmal im Beginn des Sprechens die Zunge steif, so dass er kein Wort herausbringt. Im letzten Jahr ist eine ähnliche Steifigkeit auch im linken Bein vorgekommen, fast nur beim Treppensteigen, selten beim Gehen auf ebener Erde. Das rechte Bein war nie betroffen. Dass gerade das linke befallen ist, schiebt er auf eine Anzahl chirurgischer Krankheiten, die er vor Jahren gerade an diesem Bein durchgemacht habe (2 „Geschwüre“, 1 Abszess, eine Verletzung mit der Sense).

Seit einer im Jahre 1905 erlittenen Verletzung der linken Schulter (nach den mir gütigst zur Einsicht überlassenen Unfallsakten wahrscheinlich einer Luxatio humeri) hat sich nach der Angabe des Kranken eine wesentlich stärkere Störung in der Gebrauchsfähigkeit besonders der linken, aber auch der rechten Hand entwickelt. Hände und Vorderarme sind abgemagert, die linke Hand konnte bald nicht mehr vollständig geschlossen werden.

In den vorliegenden ärztlichen Berichten ist die Myotonie nicht erwähnt und lediglich von einer Erkrankung des linken Arms die Rede, die auf Verletzung peripherischer Nerven bezogen worden ist. Es soll EaR festgestellt worden sein. Pat. bezieht eine Unfallrente.

In den letzten Jahren — so lauten weiter die Angaben des Kranken — ist sein Gesicht mager, sind die Lippen dick geworden. Doch schon 1902 sei ihm gesagt worden, dass er mit offenen Augen schlafe.

Ebenfalls in den letzten Jahren hat die Potenz stark abgenommen. Libido fehlt jetzt völlig, Pollutionen kommen gar nicht mehr, Erektionen nur noch selten vor. Seine Hoden sind kleiner geworden.

In der letzten Zeit fallen ihm seine grossen Harnmengen auf. Es besteht aber keine Nykturie.

Im Winter 1902/3 hat er einmal die linke Hand erfroren. Seit dem Unfall von 1905 fällt ihm auf, dass die Hand, besonders in der Kälte, leicht dick und blau wird.

Befund: Abgemagerter Mann von unregelmässiger Schädelform und



Zahnbildung, Progenie, eigentümlicher Zungenform (an Stelle der Spitze eine Einkerbung.) Dürftige Scheitelbehaarung.

Dystrophische Erscheinungen. Facies myopathica.

Vom Platyisma ist beiderseits nichts nachzuweisen.

Die Zunge — abgesehen von ihrer Missform — gerunzelt, dünn, ausserordentlich schlaff.

Die Temporales sehr mager, vielleicht dystrophisch.

Die Sprache leicht nasal, aber wohl infolge der bestehenden adenoiden Vegetationen und Nasenmuschelschwellungen.

Hochgradige Atrophie und fast völlige Lähmung der Sternocleidomastoidei.

Hochgradige Abmagerung und entsprechende Parese beider Vorderarme, besonders der Streckmuskeln. Die Brachioradiales völlig oder fast völlig geschwunden.

Links sind auch die kleinen Handmuskeln atrophisch.

Auf die Unmöglichkeit, die linke Hand völlig zu schliessen, kommen wir noch zurück.

Myotonische Erscheinungen. Die typische myotonische Störung der intendierten Bewegungen ist in der Zunge und beim Schluss der Finger deutlich zu beobachten.

Mechanische Erregbarkeit. Mechanische MyoR in der Zunge, den Musculi bicipites brachiorum, den Beugemuskeln an den Vorderarmen, den kleinen Handmuskeln.

Beiderseits Chvosteksesches Phänomen.

Elektrisches Verhalten. Herabsetzung der Erregbarkeit der dystrophischen Muskeln. Nirgends EaR.

MyoR bei direkter faradischer Reizung in denselben Muskeln, die auch mechanische MyoR gaben, in den Beugern am Unterarm auch bei indirekter faradischer Reizung. Bei direkter galvanischer Reizung konnte MyoR in der Zunge und in den kleinen Handmuskeln nachgewiesen werden.

Innere Organe. Tub. pulmonum.

Herztöne sehr leise. Zeitweise Bradykardie.

Hoden stark atrophisch, von Sperlingeigrösse.

Polyurie, bis ca. 4000 ccm täglich. Spez. Gew. um 1008, kein Eiweiss, kein Zucker.

Vom Nervenstatus ist wenig nachzutragen. Es ist auffallend, dass von den Sehnen- und Periostreflexen der oberen Extremitäten (Radius, Triceps, Biceps) nur der rechte Tricepsreflex deutlich auslösbar ist, während die Reflexe an den unteren Extremitäten sich normal verhalten.

Der Kranke friert ausserordentlich leicht und beginnt dann stark zu zittern.

Grosse Neigung zu Crampis.

Als eigenartige Nebenbefunde sind merkwürdige Sehnenkontrakturen zu erwähnen. Die Strecksehnen am linken Vorderarm sind verkürzt, wodurch sich die Behinderung des Fingerschlusses erklärt. Auch die linke Bicepssehne ist leicht verkürzt und dadurch die Streckung des Ellenbogens um ein wenig eingeschränkt.

Die Endglieder beider Daumen stehen beständig in Hyperextension, ohne jedoch in dieser Stellung fixiert zu sein.

Wer die Krankengeschichten dieser 6 Fälle, auf die ich zunächst im einzelnen nicht weiter eingehen will, auch nur flüchtig durchsieht, wird überrascht sein, wie ausserordentlich diese Fälle sich ähneln, wie geradezu stereotyp gewisse Züge ganz eigener Art sich bei ihnen immer von neuem wiederholen. Wir kommen gleich darauf zurück.

Zunächst ist angesichts dieser Tatsache ein Blick auf die Literatur der mit Muskelschwund verbundenen Fälle von Myotonie unerlässlich. Es drängt sich da sofort die Notwendigkeit auf, wie es auch Hoffmann getan hat, aus dem ziemlich spärlichen Material die Fälle von vornherein auszuschneiden, in denen die Muskelatrophie zweifellos den Charakter einer mehr oder minder zufälligen Komplikation trägt. Es sind dies zunächst die schon von Hoffmann abgelehnten 5 Fälle, die er selbst\*), die Dana, Déléage (2 Fälle) und Bettmann publiziert haben. In dem Falle Hoffmanns und in einem, wenn nicht beiden von Déléage, hat es sich wohl um neuritische Affektionen gehandelt, bei Dana um eine Muskelatrophie nach einem chirurgischen Eingriff und bei Bettmann vielleicht um einen angeborenen Defekt. Ebenfalls auszuschneiden sind die Fälle von Braun (Fall 6 seiner Arbeit, der eine Bleilähmung bei einem Myotoniker betrifft), Wertheim-Salomonson (anscheinend eine Komplikation mit cerebraler Kinderlähmung), Rindfleisch (Komplikation mit Syringomyelie), die ganz unklaren, nur kurz mitgeteilten Fälle von Bregman und v. Voss (Fall 5 in dessen Arbeit), der anscheinend nie veröffentlichte, nur einmal in einer Diskussionsbemerkung erwähnte, von seinem Autor als Syringomyelie gedeutete Fall von Frankl-Hochwart\*\*).

Ferner muss der Fall von Pelz (Fall 1 seiner Arbeit) unberücksichtigt bleiben, da klinisch eine eigentliche Atrophie nicht festzustellen war und der mitgeteilte anatomische Befund einer solchen mir nicht beweisend zu sein scheint. Wenn wir allerdings hören, dass der Patient eine Parese besonders der linken Hand, einen maskenhaften Gesichtsausdruck und augenscheinlich auch eine Kaumuskelchwäche gehabt hat, so ergeben sich aus diesen und anderen Einzelheiten für den, der die nachfolgenden Ausführungen bereits übersieht, so enge Beziehungen zur Myotonia atrophica, dass ich persönlich nicht zweifle, dass der Fall in diese Gruppe gehört. Aber diese Auffassung lässt sich eben erst rückschauend gewinnen und sie bleibt eine, wenn auch recht sichere Vermutung.

Endlich übergehen wir auch solche Fälle, bei denen gar nicht mit Sicherheit von einer Atrophie, sondern nur davon die Rede ist, dass

\*) Zeitschrift f. Nervenheilkunde. 9. Bd. S. 272 und Neurolog. Zentralbl. 1895. S. 618.

\*\*\*) Wiener klin. Wochenschr. 1904. S. 722.

etwa die Vorderarme verhältnismässig mager gewesen seien, wenn schon da, wie später klar werden wird, sicher das erste Stadium einer myotonischen Dystrophie vorgelegen haben kann.

Ich möchte auf diese aus der folgenden Besprechung ausgeschlossenen Fälle nicht noch einmal zurückkommen und deshalb gleich hier beiläufig erwähnen, dass diese Gruppe doch mancherlei Beachtenswertes bietet. In 3 oder 4 Fällen sind neuritische Affektionen anzunehmen gewesen. Wir werden noch 2 Fälle kennen lernen (Lannois, Schönborn), in denen neben einer echten Myotonikerdystrophie vielleicht noch eine neuritische atrophische Parese als Komplikation bestand. Auch unser Fall 4 hat eine neuritische Erkrankung, die doppelseitige Meralgia paraesthetica. Jedenfalls wird man die Häufigkeit der peripherisch-neuritischen Komplikationen als auffallend bezeichnen dürfen.

In einem der Fälle wurde ein Muskeldefekt als angeboren aufgefasst. In dem Voss'schen Falle von myotonischer Dystrophie bestand ein sicher angeborenes Fehlen eines Teils der Bauchmuskulatur. Das wiederholte Vorkommen angeborener Missbildungen des Muskelapparats bei einer Krankheit, die ohnehin den dringenden Verdacht einer endogenen Anomalie der Muskelanlage erwecken muss, darf gewiss auf Beachtung Anspruch machen. Voss erinnert bei dieser Gelegenheit daran, dass Steche in der Zeitschrift für Nervenheilkunde (Bd. 28, S. 250) von einem Mädchen mit progressiver Dystrophie zu berichten weiss, dessen Mutter einen vielleicht kongenitalen partiellen Defekt eines Cucullaris aufwies. Leider ist die Deutung des Falles ganz fraglich. Jedenfalls würden solche Zusammenhänge, wenn sie öfter zu finden wären, auf die Pathogenese der familiären Myopathien ein interessantes Licht werfen können. In der Literatur ist ja von Beziehungen zwischen progressiver Muskeldystrophie und kongenitalen Muskeldefekten öfters die Rede.\*) Einwandfreies Material habe ich aber nirgends gefunden.

Über Missbildungen überhaupt und sog. Stigmata degenerationis wird bei Thomsenscher Krankheit, soviel ich sehe, ohne die Literatur speziell daraufhin durcharbeiten zu können, nicht häufig berichtet. Wir wollen im Anschluss an den eben erwähnten Punkt doch gleich darauf hinweisen, dass im Bereich unseres Materials einige Mal Dinge, die hierher gehören, beobachtet worden sind. Gleich der eben erwähnte Fall Voss hatte neben seinem Bauchmuskeldefekt und Kryptorchismus noch eine Missbildung der Ohren. Unser eigener Fall 3 hatte ebenfalls ein missgebildetes Ohr, Fall 6 neben anderen Stigmata eine

---

\*) Kalischer, Neurolog. Zentralbl. 1896. S. 685 u. 732. — Bing, Deutsches Archiv f. klin. Med. 83. Bd. S. 199.

Formanomalie der Zunge. Im Sinne eines primären Fehlers der Körperanlage könnte auch die Komplikation mit Syringomyelie gedeutet werden, von der, wie wir sahen, in 2 Fällen berichtet wird. In dem genauer beschriebenen Falle Rindfleischs wird man sich der Diagnose des Autors anschliessen müssen. Oppenheim erwähnt in seinem Lehrbuch, dass eine Komplikation der Thomsenschen Krankheit mit psychischen Störungen, Epilepsie, Migräne usw., nicht ungewöhnlich sei. Im Anschluss daran wäre an die Hysterie unseres Falles 1 zu erinnern. Auch der Fall von Lortat-Jacob et Thaon ist wahrscheinlich hysterisch gewesen.

Wir kehren nach dieser Abschweifung zu unserem Thema zurück. In der Literatur bleiben noch 26 Fälle übrig. Ich möchte sie sämtlich, zum Teil im Gegensatz zu den Autoren, als myotonische Dystrophie ansprechen. Es sind dies die 2 Fälle von Hoffmann, 2 von Fuchs, 3 von Pelizäus, 2 von Fürnrohr, je 1 Fall von Schönborn, Jolly, Cassirer, Kornhold (Obs. II), Jaquet, Bernhardt, Longard, Rossolimo, Frohmann, Hans Curschmann, Noguès et Sirol, Lannois (Fall 1), Schott, Gaupp, Lortat-Jacob et Thaon, Berg (Fall 3) und Voss. Ich möchte nicht diese Fälle alle im einzelnen hier durchnehmen, glaube vielmehr durch eine Gesamtübersicht dieser und meiner eigenen Beobachtungen der Wertung und Deutung auch des Einzelfalles am besten zu dienen.

Aus dem literarischen Material möchte ich zunächst 2 Fälle, die beiden von Hoffmann beschriebenen Geschwister, herausgreifen und neben meine Beobachtungen stellen, weil die Ähnlichkeit hier am grössten ist und am unmittelbarsten einleuchtet. In allen diesen 8 Fällen tritt die Prädilektion bestimmter Muskeln sehr deutlich hervor. Alle 8 haben eine Facies myopathica, wobei wir hinzufügen möchten, dass wenigstens 6 von ihnen — um von unserem in dieser Beziehung nicht sicheren Falle Nr. 6 abzusehen — auch eine starke dystrophische Parese der Kaumuskeln haben. Bei allen sind von den Halsmuskeln allein oder vorzugsweise die Sternocleidomastoidei befallen. Bei allen endlich bestehen dystrophische Prozesse an den oberen Extremitäten, und zwar sind überall gewisse distale Muskelgruppen, die Muskeln der Vorderarme oder die kleinen Handmuskeln, ganz ausgesprochen bevorzugt.

Neben und nach den Prädilektionsmuskeln können dann freilich auch andere Gruppen befallen werden und schliesslich kann jenes Bild hochgradiger allgemeiner Amyotrophie entstehen, wie wir es in Fall 2 vor uns hatten.

Mit der Entwicklung des Muskelschwunds gingen überall wie bei den allgemein bekannten Formen progressiver Dystrophie die entsprechenden Störungen in der Funktion der Muskeln parallel.

Der durch die Bevorzugung des Hand-Vorderarmgebiets, der Sternocleidomuskeln und des Gesichts ausgezeichnete Verteilungstyp ist in hohem Maße charakteristisch für die Muskelatrophien der Myotoniker. Unter anderen Bedingungen ist eine gleiche Verteilung kaum beschrieben worden. Nur in einem eigentümlichen Falle einer Myopathie, den Bäumler und Reinhold beschrieben haben, und der durch spontane Zungenkrämpfe und seltsame Schwankungen im Grade der funktionellen Störungen ausgezeichnet ist, finde ich ein analoges Bild. Als mir der Fall 6 dieser Arbeit als ein Dystrophiefall von ungewöhnlicher Art vorgestellt wurde, sah ich mich durch eben die Verteilung der Atrophie sofort veranlasst, nach Erscheinungen der Myotonie zu forschen, die dem behandelnden Arzte bis dahin entgangen waren. Sie liessen sich unschwer finden.

Ist es ein Typus oder ist es der Typus der Muskelatrophien der Myotoniker, den wir hier vor uns haben? Ich nehme das letztere an, und es wird sich fragen, ob diese Annahme vor der Betrachtung des übrigen vorliegenden Materials bestehen kann.

Es sind ausser den genannten noch 4 weit fortgeschrittene Fälle beschrieben worden, von Noguès und Sirol, von Fürnrohr (Fall 2 seiner Arbeit) und 2 Fälle von Fuchs. Leider erfahren wir über diese Fälle nicht alles, was zu wissen wünschenswert wäre. In dem erstgenannten liegt nur ein fragmentarischer Status vor, der sich auf die Beschreibung der Atrophie von Arm- und Beinmuskulatur beschränkt. Allerdings scheint das beigegebene Bild über eine hochgradige Atrophie der Gesichts-, Kau- und Halsmuskeln keinen Zweifel zu lassen. Auch im Falle Fürnrohrs handelt es sich um eine extreme Ausbreitung der Atrophie, die kaum einen Muskel am ganzen Körper verschont hatte. Diese beiden Fälle bieten also das terminale Stadium unseres Falles 2, nur dass wir leider nicht darüber unterrichtet werden, ob bei der Entwicklung dieser Bilder die Bevorzugung unserer Prädiaktionsmuskeln deutlich hervorgetreten ist. Jedenfalls wird aber auch nichts mitgeteilt, was diese Fälle von unserem Typus unterschiede. Hat schon die finale, ganz diffuse Atrophie an sich etwas Eigenartiges, so kommen für den Fall Fürnrohrs, über den wir genauer orientiert werden, noch einige absonderliche, zum Teil später noch zu erwähnende Einzelheiten des klinischen Bildes in Betracht, die seine Zugehörigkeit zu unserer Gruppe erhärten. Ich nenne hier nur die Hodenatrophie, von deren verhältnismässig häufigem Vorkommen bei unseren Fällen auch noch weiterhin die Rede sein soll. Die beiden Fälle von Fuchs werden uns nur kurz geschildert, aber es ist doch so viel ersichtlich, dass sie eine Atrophie der Gesichts-, Hals- und Armmuskeln hatten. Von dem einen wird ausdrücklich hervorgehoben, dass die

Sternocleidomastoidei und die Vorderarmmuskeln besonders befallen gewesen seien, der andere habe sich im ganzen ebenso verhalten. Es scheint also kaum zweifelhaft, dass auch diese Fälle das von uns als charakteristisch erkannte Verhalten dargeboten haben.

Diejenigen Fälle, über deren Entwicklung wir ausreichend unterrichtet sind, lehren uns, dass der regelmässige erste Ort des atrophischen Prozesses an den distalen Teilen der oberen Extremitäten, an den Vorderarm- oder kleinen Handmuskeln zu suchen ist. Wir werden also den Tatsachen keinen Zwang antun, wenn wir Fälle, in denen die Atrophie auf diese Stellen mehr oder weniger beschränkt ist, als initiale Fälle des typischen Prozesses ansprechen. Hier kommen zunächst die Beobachtungen von Bernhardt, Jolly, Jaquet, Longard, Hans Curschmann und Gaupp in Betracht. Die Patienten sind meist junge oder doch noch nicht lange von dem Muskelschwund befallene Individuen. Neben den Hand- oder Vorderarmmuskeln waren in den Fällen Gaupps und Jaquets auch die Deltoidei oder Teile derselben betroffen. In den Fällen von Bernhardt, Gaupp und Hans Curschmann war schon die Trägheit der Mimik den Autoren aufgefallen, ohne dass sie sich aber entschlossen hätten, sie als sicher pathologisch zu betrachten.

Es sind nun noch einige weitere Fälle in der Literatur beschrieben worden, bei denen von den Prädilektionsmuskeln und überhaupt im Bereich der oberen Körperhälfte nur erst Hand- und Vorderarmmuskeln erkrankt waren, während doch schon einige Muskeln der unteren Extremitäten eine deutliche Atrophie erkennen liessen. Wir wollen schon hier hervorheben, dass die Beteiligung der unteren Extremitäten in jedem Stadium des Prozesses eintreten kann, insofern also einer bestimmten Regel nicht folgt. Wir kommen auf diesen Punkt später zurück.

Es ist hier zunächst Fall 1 von Fürnrohr zu nennen, bei dem neben einer Atrophie der Vorderarme, vielleicht auch der Daumenballen, eine Abmagerung an der Vorderseite beider Oberschenkel festgestellt worden ist. Im Falle Kornholds fand sich neben der Dystrophie der Hand- und Vorderarmmuskeln an den Beinen eine leichte Atrophie eines Teils der Muskulatur. Der Autor meint, dass auch eine Schwäche und Abmagerung der Sacrolumbales bestanden habe. In dem Falle Bergs (Fall 3 seiner Dissertation) war neben einer Atrophie der Unterarme und einer Schwäche der Pectorales wieder eine Abmagerung im Gebiet der Quadricipites femorum zu beobachten. Frohmann beschreibt einen 19jährigen Mann mit Atrophie der Interossei der Hände und der Cucullares. Dazu meint der Verfasser in den klinisch nicht atrophisch erscheinenden Wadenmuskeln histo-

logisch atrophische Fasern in körnigem Zerfall nachgewiesen zu haben.\*)

Eine etwas besondere Stellung nehmen die Fälle von Lannois und Schönborn ein, in denen von „Steppage“, doppelseitiger Peroneuslähmung, berichtet wird, während im übrigen die Atrophie auf die Vorderarme bzw. Vorderarme und Hände beschränkt war. In diesen beiden Fällen hat die Entwicklung der Peroneuslähmung das ganze Krankheitsbild eingeleitet. Zum mindesten für den Fall Schönborn wird man aber die Möglichkeit nicht ablehnen können, dass es sich um eine komplizierende postinfektiöse Neuritis an den Beinen gehandelt hat.

Haben wir so den voll entwickelten, weit fortgeschrittenen Fällen eine Gruppe initialer Fälle gegenüberstellen können, die durch das mehr oder minder ausschliessliche Befallensein distaler Muskelgruppen der oberen Extremitäten charakterisiert sind, so schieben sich die übrigen bekannten Beobachtungen als Übergangsfälle zwischen diese beiden Gruppen zwanglos ein.

Schon einzelne unserer initialen Fälle deuteten den Übergang an, in dem bei ihnen schon die Facies myopathica sich vorzubereiten schien. In dem Falle von Schott und bei den 3 Geschwistern, die Pelizäus beschreibt, ist nun die Facies myopathica neben der Atrophie distaler Muskeln der oberen Extremitäten, zu der sich bei den Kranken von Pelizäus wieder eine Atrophie der Deltoidei gesellte, mehr oder weniger vollständig ausgesprochen. In Cassirers nur kurz mitgeteiltem Falle besteht neben einer ziemlich ausgedehnten Muskelatrophie an den Armen eine solche der Gesichtsmuskeln, in Rossolimos auch noch der Kaumuskeln. Der Fall von Lortat-Jacob und Thaon hat eine Atrophie der Muskeln der Arme und des Schultergürtels, des Gesichts und der Zunge. Der Voss'sche Kranke hat atrophische kleine Hand- und Vorderarmmuskeln und Sternocleidomastoidei, dabei einen „müden“ Gesichtsausdruck. Überall also die eigenartige Prädilektion scharf ausgesprochen, der Übergang zu den voll entwickelten Fällen unverkennbar. Wir sehen in einem Teil dieser Übergangsfälle wieder einzelne oder zahlreichere Muskeln auch der unteren Extremitäten mit ergriffen, bei Voss eine Atrophie an dem einen Unterschenkel, bei dem Fall von Cassirer sind die Glutäen, bei dem von Lortat-Jacob und Thaon Beckengürtel und vordere Oberschenkelmuskeln betroffen, der Kranke von Rossolimo hatte sogar eine diffuse Atrophie der Beine.

---

\*) Wer eine grössere Erfahrung in der Histologie menschlicher Muskeln besitzt, wird mir freilich zugeben, dass man aus diesem Befunde nicht auf eine Muskelatrophie im klinisch-pathologischen Sinne schliessen kann.

Wenn wir das hiermit, soweit ich sehe, vollständig vorliegende Material resümierend überblicken, so wird trotz aller scheinbaren und wirklichen Verschiedenheiten der Fälle doch die durchgehende Gesetzmässigkeit in Entwicklung und Lokalisation des atrophischen Prozesses nicht zu verkennen sein.

Ausnahmslos sind in allen Fällen gewisse Muskelgruppen der oberen Extremitäten, die Muskeln der Vorderarme und die kleinen Handmuskeln, befallen, entweder die einen oder die anderen oder beide zusammen. Hier hat, wie wir sahen, die Dystrophie in allen Fällen, deren Entwicklung wir genauer kennen, ihren Ausgang genommen. Hier finden wir auch in den weiter fortgeschrittenen Dystrophien immer die am stärksten oder mit am stärksten erkrankten Muskeln. Das zeigen unsere Beobachtungen wie auch die der Literatur, und nur in einem Falle, dem von Noguès und Sirol, ist die Schilderung so summarisch, dass wir über die Einzelheiten nichts Bestimmtes aussagen können.

Die Entwicklung geht im allgemeinen symmetrisch vor sich. In einzelnen Fällen ist die eine obere Extremität geraume Zeit vor der anderen erkrankt, und zwar war dann fast immer die rechte zuerst betroffen, wie in unserem Falle 4 und bei dem Patienten Schönborns. Auch später noch sehen wir hier und da einzelne Muskeln des rechten Arms stärker als die des anderen ergriffen. Im Falle 6 war die linke Extremität vielleicht früher, jedenfalls stärker betroffen, anscheinend unter dem begünstigenden Einfluss eines Traumas.

Die weitere Ausbreitung des Übels geht sehr verschieden schnell vor sich. Manche Fälle bleiben Jahre lang im Initialstadium. Auf die Atrophie an den Vorderarmen und Händen folgt die Entwicklung der Facies myopathica, während gelegentlich auch schon andere Gebiete an den Armen und Schultern in Mitleidenschaft gezogen werden. Die Deltoidei waren in manchen Fällen besonders früh mit erkrankt. Es folgen weiter die Sternocleidomastoidei. Im Falle Voss waren sie — etwas abweichend von dem Verhalten der anderen Fälle — schon atrophisch, ehe die Facies myopathica ganz deutlich ausgesprochen war. Ganz besonders oft sind in diesen Stadien auch die Kaumuskeln stark befallen. Schliesslich kann, wie wir sahen, die Abmagerung die ganze Körpermuskulatur ergreifen. Die Prädilektion des Prozesses für bestimmte Gebiete wird dann wohl meist noch einigermaßen kenntlich sein, so wie wir sie bei unserem Falle 2 noch auf dem Sektionstische bei der Besichtigung der Leiche festzustellen vermochten. Vielleicht ist aber für das Spätstadium doch auch gerade die ausserordentlich diffuse, keinen Muskel ganz verschonende und verhältnismässig recht gleichmässige Ausbreitung der Dystrophie bis zu einem gewissen Grade charakteristisch. Dabei ist die Gebrauchsfähigkeit der Glieder für die



leichteren, einfacheren Leistungen des täglichen Lebens auch in den schwersten Fällen, die wir kennen, leidlich erhalten geblieben. Zur völligen Lähmung ist es immer nur in vereinzelt Muskeln gekommen.

Sehr schwer geschädigt, ja so gut wie vollständig geschwunden sind in einer grösseren Zahl von Fällen die Daumenballen und die Brachioradiales gewesen. Ich nenne zum Beleg für die ersteren unsere Fälle 2, 4 und 5, für die letzteren unsere Fälle 1 und 6, die eine der Hoffmannschen Beobachtungen, die Fälle von Cassirer, Fuchs und Voss. Auch Gaupp hält für nötig, den „Supinator longus“ besonders zu erwähnen.

Zu dem Entwicklungsgange, wie wir ihn geschildert haben, kann nun in jedem Stadium die Beteiligung der unteren Extremitäten hinzutreten. In 2 Fällen ist eine atrophische Parese des Peroneusgebiets der Entwicklung der Dystrophie der oberen Extremitäten sogar vorausgegangen, wir sahen aber, dass die Deutung dieser Vorkommnisse nicht absolut sicher ist. Teilen wir die übrigen Fälle unseren obigen Ausführungen entsprechend in 10 initiale, 12 voll entwickelte und 8 Übergangsfälle ein, so entfallen auf jede dieser Gruppen 4 Fälle mit amyotrophischen Veränderungen an den unteren Extremitäten, wobei allerdings in dem einem der initialen Fälle die Atrophie nur aus einem vieldeutigen mikroskopischen Befunde diagnostiziert worden ist.

Unter den 4 Fällen der 2. Gruppe finden sich die drei, in denen es zu einer ganz allgemeinen hochgradigen Atrophie gekommen war, alle 3 auch mit einer diffusen Atrophie der unteren Extremitäten (Fall 2 dieser Arbeit, der 2. Fall Fürnröhrs und der von Noguès et Sirol). Der 4., unser Fall 1, steht den eben genannten nicht viel nach, auch bei ihm waren schliesslich wohl die Muskeln der unteren Extremitäten sämtlich nicht mehr normal, wenn auch vielleicht die Glutäen und die Dorsalflexoren der Füsse am stärksten ergriffen waren.

Auch unter den Übergangsfällen, bei dem Patienten Rossolimos, begegnet uns noch einmal eine fast diffuse Dystrophie der Beine. In Cassirers Fall waren die Glutäen, in dem von Lortat-Jacob et Thaon Glutäen und Quadriceps, in dem von Voss der eine Unterschenkel betroffen.

Von den initialen Fällen war bereits die Rede.

Auch an den unteren Extremitäten scheint eine Vorliebe für bestimmte Muskeln unverkennbar zu sein.

Dieser Umriss des klinischen Bildes soll im Folgenden durch einige Einzelheiten ergänzt werden.

Auffallend häufig finden wir ausser der Gesichts- und Kaumuskelatrophie noch weitere Störungen in bulbären Muskelgebieten. Die höchst eigenartige, ganz gleiche Sprachstörung unserer beiden ersten Fälle hat

in der Krankengeschichte des Falles 1 ihre eingehende Darstellung gefunden. Wir glaubten ihre hauptsächlichsten Züge aus einer Dystrophie der Kehlkopf- und Gaumenmuskeln ableiten zu können. Den unsere Diagnose bestätigenden Sektionsbericht des Falles 2 geben wir am Ende dieser Arbeit. Fall 4 hatte eine verwaschene Sprache. Cassirers Patient sprach bulbär und hatte Schluckstörungen. 2 von den 3 Fällen von Pelizäus sprachen undeutlich und nasal, alle 3 hatten Schluckstörungen. Schotts Kranker sprach „schwerfällig“, Gaupps Patient „monoton“ und nasal, auch ein Fall Hoffmanns nasal. Schönborns Patient näselte von Jugend auf. Auf die nasale Sprache unseres Falles 6 ist kein Gewicht zu legen, dagegen ist die Zungenatrophie bemerkenswert, der wir auch bei Lortat-Jacob et Thon begegnen. Jedenfalls haben mehr als ein Drittel aller bekannten Fälle noch abgesehen von der Facies myopathica Schwächestände in den Apparaten des Sprechens und Schluckens. Ausser im Falle Schönborns ist eine Facies myopathica immer dabei, bei Gaupp ist wenigstens die Trägheit der Mimik notiert.

Im Bereich der Augenmuskeln kommt nur Ptose vor. Wir sahen sie in unseren Fällen 2 und 5, ferner wurde sie von Gaupp und von Fürnrohr (bei seinem 2. Fall) beschrieben. Voss' Patient hatte tiefstehende Lider, die aber gut gehoben wurden.

In Verbindung mit der Kaumuskelatrophie sind mehrfach Anomalien der Kiefergelenke gesehen worden, habituelle Luxationen in den Fällen 1 und 2, leichtere Störungen in den Fällen 4, 5 und bei dem Patienten Rossolimos.

Ein weiterer Punkt betrifft das Verhältnis der Beuger und Strecker an den Unterarmen zu einander. Hans Curschmann hat besonders hervorgehoben, dass in seinem Falle nur gewisse Muskeln der Streckergruppe dystrophisch und paretisch waren, während die myotonischen Erscheinungen sich auf deren Antagonisten, einige Beugemuskeln, beschränkten. Vielleicht liegt hier doch nicht eine individuelle Eigenheit des Falles, sondern nur ein besonders eklatanter Ausdruck einer auch sonst sich öfters wieder findenden Verteilungsweise vor.

Was zunächst die myotonischen Phänomene anlangt, so nimmt in dieser Hinsicht in allen meinen hier mitgeteilten Fällen das Gebiet der Strecker am Unterarm insbesondere den Beugern gegenüber eine Sonderstellung ein. Ich habe das für die ersten 3 Fälle in meinem früheren Bericht schon hervorgehoben. Viermal, in den Fällen 2, 4, 5 und 6, sehen wir wohl beim Schliessen, aber nicht beim Öffnen der Finger eine myotonische Steifigkeit eintreten, und in den beiden anderen Fällen zeigen sich wenigstens bei der elektrischen Prüfung die myotonischen Anomalien im Bereich der Streckmuskeln viel weniger voll-

ständig ausgebildet als in den Beugern. Also eine ausgesprochene Vorliebe der myotonischen Störungen für bestimmte Beugemuskeln, wie in dem Curschmannschen Falle, in allen unseren 6 Beobachtungen. Übrigens tritt uns das auch in den nicht atrophischen Fällen von Thomsenscher Krankheit öfters entgegen.

Dazu haben wir nun auch in drei von unseren Fällen (3, 4 und 6) Paresen ausschliesslich oder vorzugsweise in antagonistischen Muskeln, in der Streckergruppe. Zweimal ist die Ähnlichkeit mit dem Curschmannschen Falle besonders gross: in den Fällen 4 und 6 haben wir eine starke Parese der Fingerstrecker neben Myotonie der Fingerbeuger.

Aber auch in der Literatur wird Ähnliches berichtet. In den Fällen von Voss und Gaupp bestand eine vorzugsweise starke Atrophie und Parese der Strecker, während das myotonische Phänomen besonders beim Schluss der Finger hervortrat.

Wir verlassen die Frage der Verteilung der Dystrophie und wenden uns zu einer Anzahl öfters wiederkehrender Begleiterscheinungen.

Zunächst ein Kuriosum, das zu der grossen äusseren Ähnlichkeit, die viele der Fälle unter einander zeigen, immerhin beiträgt: die partielle Kahlköpfigkeit. 5 von unseren 6 Fällen haben einen kahlen Scheitel. In der Literatur wird dasselbe gelegentlich ausdrücklich erwähnt, in anderen Fällen ist es aus den beigegebenen Photogrammen zu erkennen (Fälle von Hoffmann, Rossolimo, Noguès et Sirol, Lannois, Fürnrohr). Bettmann wirft bei der Beschreibung seines Falles, der zu den von uns oben abgelehnten gehört, seltsamerweise die Frage auf, ob wohl eine Alopecie eine innere Beziehung zur Thomsenschen Krankheit haben könne.

Sehr merkwürdig ist die Häufigkeit der Hodenatrophie. Wir haben sie viermal gesehen (Fälle 2, 4, 5 und 6), und zweimal ist sie in der Literatur, nämlich von Gaupp und im Falle 2 von Fürnrohrs Arbeit beschrieben worden. In unserem Fall 2 war der Zustand seiner Hoden erst bei der Autopsie bemerkt worden. In unseren übrigen 3 Fällen war die früher normale Potenz allmählich erloschen. Der Fall Gaupps scheint von jeher absolut impotent gewesen zu sein. Fürnrohrs Kranker besass die *Potentia coëundi* noch, war aber kinderlos.

Weiter sind die recht häufigen Störungen auf vasomotorischem Gebiete bemerkenswert. Bei den Brüdern H. (Fall 4 und 5 unserer Arbeit) bestand eine Neigung zum Erfrieren der Hände, der wir auch bei den Patienten Hoffmanns (Fall 1 der Arbeit) und Fürnrohrs (Fall 1) wieder begegnen. Bei den beiden H. wurden ausserdem anfallsweise die Finger unter unangenehmen Parästhesien kadaverös bleich und kalt, besonders in der Kühle. Auch dem genannten Kranken Fürnrohrs erstarrten die Hände leicht in der Kälte und waren immer

kalt. Unser Fall 6 hatte ebenfalls seine linke Hand einmal erfroren und klagte, dass seine Hände, besonders die linke, leicht ganz blau würden. Dieser Mann war ganz abnorm frostig und geriet, wenn man ihn entblösste, in heftiges Zittern. Schönborns und Gaupps Patienten hatten livide, kühle Hände.

Die tiefen Reflexe speziell an den Beinen sind bei der atrophischen Myotonie häufig herabgesetzt oder aufgehoben. Es zeigen das unsere Fälle 1 und 2, die Beobachtungen von Rossolimo, Hans Curschmann, Noguès et Sirol, Kornhold, Voss und die beiden Fälle Fürnrohrs. Bei dem Kranken von Lannois fehlen ausserdem auch die Sohlenreflexe. In unserem Falle 6 bestand eine partielle Areflexie der oberen Extremitäten. Cassirer berichtet, dass in seinem Fall die Sehnenphänomene an den Armen fehlten. Vielleicht darf man die Erscheinung ähnlich deuten, wie analoge Vorkommnisse bei der Myasthenie von mir\*) und anderen gedeutet worden sind, als eine dem Grundprozess koordinierte, aus den gleichen ursächlichen Bedingungen hervorgegangene Störung. Manche Beobachter haben an eine tabische Komplikation gedacht, ohne aber klinisch ausreichende Anhaltspunkte für ihre Annahme beibringen zu können.\*\*\*) Wir kommen bei Besprechung der pathologischen Anatomie auf diesen Punkt zurück.

Da wir eben von tabischen Symptomen sprechen, darf die leichte Inkontinenz der Blase in dem Curschmannschen Falle nicht unerwähnt bleiben.

Sensibilitätsstörungen sind hier und da beobachtet worden, leichte Gefühlsvertaubung an den distalen Teilen der Extremitäten in unseren beiden ersten Fällen, ferner von Berg und Rossolimo. Größere Ausfallserscheinungen waren immer durch Komplikationen bedingt. Bei den vorübergehenden schwereren Anästhesien unseres ersten Patienten und wohl auch in dem Falle von Lortat-Jacob et Thaon hat es sich um Hysterie gehandelt, in unserem 4. Falle um eine doppelseitige Meralgia paraesthetica.

In einigen Fällen finden wir eigentümliche Sehnen- und Gelenkanomalien, wie sie wohl auch bei anderen Dystrophieformen gelegentlich vorkommen. Dupuytren'sche Kontraktur haben wir zweimal gesehen, in den Fällen 1 und 5, schwer zu deutende Gelenkveränderungen im Falle 3, Sehnenkontrakturen eigener Art im Falle 6.

Endlich wollen wir noch ganz beiläufig erwähnen, dass in 4 Fällen Strumen der Schilddrüse gefunden worden sind: in unserem Falle 1 und 4, ferner von Gaupp und von Bernhardt. Eine leichte Milzschwellung

\*) Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 78.

\*\*) Vergl. dazu Hoffmann, Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. 18.

haben nur wir einmal gesehen (Fall 1). Die auffallende Polyurie unseres ersten Falles erinnerte uns an einen gleichen Befund in einem von uns beschriebenen Fall von Myasthenie.\*)

Wie sind nun diese Fälle von atrophischer Myotonie zu deuten?

1. Dass es sich um echte Thomsensche Krankheit handelt, ist nicht zweifelhaft. Das hat vor allem auch Hoffmann betont. Mehrfach sind es ganz typische Fälle von Myotonia congenita gewesen, die von der Dystrophie befallen worden sind, wie unsere Fälle 2 und 3. In beiden waren die myotonischen Störungen über den ganzen Körper ausgebreitet, in beiden sind die Beschwerden frühzeitig hervorgetreten, in dem einen bestanden sie seit der Kinderzeit, bei dem anderen haben sie sich, wie so oft, in der Pubertäts- und Lehrzeit manifestiert. So viel wir hören, sollen in den Familien beider auch sonst Fälle von Myotonie vorgekommen sein. Der Fall 3 ist wiederholt zum Gegenstand prinzipieller Untersuchungen über die Thomsensche Krankheit gemacht worden.

Wenn die Myotonie nun in einer ganzen Reihe unserer Fälle weniger typisch in die Erscheinung getreten ist, so werden wir diese darum doch nicht von den übrigen abtrennen mögen. Einmal zeigt schon der einheitliche Typus des dystrophischen Prozesses, das wir es hier mit einer in sich geschlossenen Gruppe zu tun haben, und weiter ist nicht zu übersehen, dass das Bild der echten Thomsenschen Krankheit sich mit den Jahren erweitert hat, dass wir etwas abweichende Formen kennen gelernt haben, dass manche Eigentümlichkeiten, die wir bei dystrophischen Myotonien finden, auch sonst, bei nicht atrophischen Fällen, vorkommen, die schon durch ihre Familienzugehörigkeit als echte Thomsensche Krankheit charakterisiert sind. Ich denke an das späte Manifestwerden der Thomsenschen Erscheinungen, an die geringe Intensität und Ausbreitung der Störungen in manchen Fällen. Als solche dürftig, ja rudimentär entwickelte Myotonien nennen wir aus dem Kreise unseres Materials die Fälle von Gaupp, Curschmann, Cassirer, unsere Fälle 4—6. Auffallend spät manifestiert hat sich die Myotonie bei unserem ersten Fall und bei dem Kranken Kornholds. Beide Patienten haben ihre ganze Militärzeit noch ohne irgend welche Störungen von seiten ihres Bewegungsapparats durchgemacht. Auch in den Fällen Jollys, Cassirers und Rossolimos ist die Krankheit auffallend spät bemerkt worden. Endlich wird auch der mangelnde Nachweis der Familiarität nicht gegen die Diagnose der Thomsenschen Krank-

---

\*) Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 78.

heit angeführt werden dürfen, da ganz typische Fälle gelegentlich isoliert vorkommen.

2. Die Myotonie ist das Primäre in diesen Fällen. Auch hierin wird man Hoffmann nur beistimmen können. Die Dystrophie ist als eine Verlaufeigentümlichkeit mancher Fälle von Thomsenscher Krankheit anzusehen.

Einzelne Beobachtungen könnten für sich allein allerdings im Sinne einer Priorität und Superiorität der Dystrophie gedeutet werden. Wir begegnen einige Male der bestimmten Angabe, dass die myotonischen Erscheinungen erst hervorgetreten seien, als die Dystrophie schon bestanden habe (Hans Curschmann, Kornhold, Lannois). In anderen Fällen (unsere Fälle 4—6) war die Dystrophie weiter ausgebreitet als die myotonischen Erscheinungen.

Das Verhältnis zwischen Myotonie und Dystrophie ist aber in diesen Fällen nur scheinbar verschoben.

Entscheidend ist, dass wohl Myotonien ohne Dystrophie, dass aber niemals — allem Anscheine nach — Dystrophien des hier vorliegenden Typus ohne Verbindung mit Myotonie beobachtet werden. Die Anlage zur Myotonie ist zweifellos angeboren. So mag es vorkommen, dass einmal die Anfänge der Dystrophie die erste deutliche Äusserung dieser Anlage bilden. Dass die eigentlichen myotonischen Phänomene manchmal erst recht spät in die Erscheinung treten, wissen wir ja auch aus sonstigen Erfahrungen. Dabei ist eins nicht zu vergessen: wenn ein Kranker uns sagt, „seine Steifigkeit“ oder sein „Krampf“ sei erst um diese oder jene Zeit aufgetreten, so beweist das ganz gewiss nicht, dass die Myotonie vorher auch für eine sorgsame ärztliche Untersuchung latent gewesen wäre. Die myotonische Behinderung kann so gering sein, dass der Kranke sie kaum beachtet. In dem Falle Lortat-Jacob et Thaon wurde man erst bei der elektrischen Prüfung der atrophischen Muskeln auf die myotonischen Phänomene aufmerksam, die daraufhin auch bei willkürlichen Bewegungen nachgewiesen wurden. In unserem Fall 6 veranlasste uns, wie gesagt, erst die Typizität des Atrophiebildes, nach den Symptomen der Thomsenschen Krankheit zu fahnden.

Endlich wäre auch das verständlich, dass das Auftreten dystrophischer Schwächezustände mit den nunmehr erhöhten Anforderungen an die Innervationsanstrengungen des Kranken gelegentlich zur Manifestierung latenter myotonischer Veränderungen beitrüge. Wir wissen ja, wie gern myotonische Störungen gerade dann zu allererst sich bemerkbar machen, wenn höhere Anforderungen an die Kraftleistung des Kranken herantreten.

Die Myotonie oder die myotonische Veranlagung ist also der

Boden, auf dem die Myotonikerdystrophie sich entwickelt; dass myotonische Erscheinungen umgekehrt sich erst auf der Grundlage irgend einer Dystrophieform herausbildeten, wäre übrigens auch ohne jede Analogie. Lannois hat eine zweite Beobachtung seiner Arbeit in diesem Sinne gedeutet. Doch ist die Annahme, dass die von ihm beschriebenen Krämpfe myotonische seien, keineswegs genügend begründet. Ebensovienig sind die Fälle, die Magneval in diesem Sinne deutet, einwandfrei.

3. Die Dystrophie der Myotoniker ist ein primär myopathischer Prozess. Dem voll entwickelten Bilde gegenüber mit seiner Facies myopathica wird niemand eine andere Vermutung hegen, und damit ist nach unseren Ausführungen der Schluss ohne weiteres gegeben, dass dieser Auffassung auch für die übrigen Fälle der Gesamtgruppe Geltung gegeben werden muss. Es ist immer wieder der vermeintliche Nachweis von Entartungsreaktion gewesen, der zu abweichenden Erklärungen einzelner Fälle geführt hat. Daneben natürlich auch die grosse äussere Ähnlichkeit, die das Bild des Initialstadiums mit den spinalen progressiven Atrophien verbindet.

Wie steht es nun mit den elektrodiagnostischen Befunden?

Ehe wir uns zur Frage der Entartungsreaktion und ihrer Vortäuschung wenden, soll von einer anderen eigenartigen Erscheinung die Rede sein, die darin besteht, dass in manchen Fällen bei der direkten galvanischen Reizung einzelne Muskeln schon auf die minimalen Stromstärken mit tetaniformen Dauerkontraktionen\*) reagierten, Zuckungen also überhaupt nicht zu erzielen waren, ohne dass die Reizschwelle etwa abnorm tief gelegen hätte.

Wir haben das in 4 Fällen (1, 3, 4 und 5) beobachtet. Bei stärkeren Strömen trat dann vielfach in den betr. Muskeln auch Nachdauer der Kontraktion, also die gewöhnliche Form der myotonischen Reaktion ein. Einmal fanden wir, im Falle 3, dass schon bei der minimalen Reizgrösse die tetaniforme Kontraktion einzelner Muskeln die Reizungsfrist etwas überdauerte. Eine ähnliche Neigung zum Eintritt von Dauerzuckungen hat Eulenburg\*\*) bei Paramyotonie gesehen. Remak\*\*\*) fasst sie als „unvollständige myotonische Reaktion“ auf. Unsere Beobachtungen scheinen für diese Deutung zu sprechen.

Wenn vielfach von Entartungsreaktion bei der atrophischen Myotonie berichtet wird, so ist zunächst zuzugeben, dass zweifellos in

\*) Ich vermeide den Ausdruck tetanisch, um nichts zu präjudizieren, trotz der äusseren Gleichförmigkeit.

\*\*) Neurolog. Zentralbl. 1886. S. 265.

\*\*\*) Elektrodiagnostik. Wien und Leipzig, 1895. S. 86. Vergl. auch Pelz, Arch. f. Psychiatrie. XLII. S. 708.

nicht wenigen dieser Fälle träge, ja wurmförmige Zuckungen bei direkter galvanischer Reizung zur Beobachtung kommen. Wenn man nun darin nach der gebräuchlichen, aber doch eben nicht ganz ausnahmslos gültigen Regel das pathognomonische Merkmal der Entartungsreaktion sieht, so liegt eine Verwechslung ausserordentlich nahe. Ich selbst habe 3 mal diese Zuckungsträgheit gesehen, glaube aber mich in jedem Falle durch die nähere Analyse der Erscheinung überzeugt zu haben, dass es sich in der Tat nicht um Entartungsreaktion hat handeln können.

Zunächst in unserem Falle 3 war die Zuckungsträgheit nur bei Schliessungsreizungen nachweisbar, während die Anodenöffnungszuckung völlig prompt verlief. Nach öfterer Wiederholung der Reizung verloren auch die Schliessungszuckungen ihren trägen Charakter. Ganz ähnlich lagen die Dinge im Falle 4. Im Fall 5 bekamen wir bei labiler Reizung in einzelnen Muskeln eine exquisit wurmförmige Kontraktion. Bei näherem Zusehen konnten wir feststellen, dass es sich in diesem Falle um ein träges An- und Abswellen sogenannter Dauerzuckungen handelte, wie wir sie oben als „unvollständige myotonische Reaktion“ kennen gelernt haben.

Die Eigenheiten der Zuckungsträgheit unterscheiden unsere Befunde durchaus von der Entartungsreaktion und bringen sie vielmehr zu der gewöhnlichen Form der myotonischen Reaktion in enge Beziehung. Ich möchte aus folgenden Gründen annehmen, dass es sich nicht um Entartungsreaktion, sondern um eine besondere Form myotonischer Reaktion gehandelt hat. Erstens gehört ein tonisch-träges An- und Absteigen der Kontraktion ganz allgemein zum Bilde der myotonischen Reaktion. Zweitens stimmt die Erscheinung, dass in unserem Falle 3 nur die Schliessungserregungen, die bekanntlich die stärkeren sind, eine träge Zuckung hervorriefen, gut mit der Tatsache überein, dass die myotonische Reaktion vielfach nur bei stärkeren Reizungen deutlich hervortritt. Auch ein dritter Punkt, das Nachlassen der Zuckungsträgheit bei wiederholten Reizungen (Fall 3 und 4), entspricht dem gewöhnlichen Verhalten der myotonischen Reaktion, bei wiederholten Reizungen zu verschwinden. Die eben an 2. und 3. Stelle genannten Erscheinungen sind dagegen der Entartungsreaktion durchaus fremd. Im Falle 5 täuschte, wie wir sahen, die sog. „unvollständige myotonische Reaktion“ die Entartungsreaktion vor.\*) Gegen die

---

\*) Hier liess die Trägheit bei wiederholten Reizungen nicht nach; dieser Fall zeigte aber auch bei wiederholten willkürlichen Bewegungen nicht das gewöhnliche Nachlassen der myotonischen Störungen, während allerdings die bei stärkeren elektrischen Strömen auftretende Nachdauer durch einige Wiederholungen des Versuchs zu erschöpfen war. Ich trage bei dieser Gelegenheit



Annahme einer Entartungsreaktion sprach ferner in allen Fällen das völlige Fehlen der charakteristischen quantitativen Erregbarkeitsanomalien, für myotonische Reaktion noch die Beobachtung, dass, wenigstens in den Fällen 3 und 5, bei weiterer Steigerung der Reizstärke myotonische Reaktion von der gewöhnlichen Form in den betreffenden Muskeln auftrat.

Man sieht aber, wie leicht eine Pseudoentartungsreaktion die echte vortäuschen kann. Ich möchte es deshalb durch die schlichte Angabe „EaR“, wie wir sie bei Jolly, Pelizäus, Schönborn, Rossolimo, Schott, Hans Curschmann und Voss finden, doch nicht als bewiesen ansehen, dass es sich wirklich um Entartungsreaktion gehandelt hat. Übrigens sind einer ganzen Reihe von Autoren selbst Bedenken über die Deutung ihrer Befunde gekommen. Pelizäus hält die Entartungsreaktion für modifiziert durch myotonische Erscheinungen, Schott hat den Eindruck, als ob Entartungs- und myotonische Reaktion kombiniert wären, Cassirer rechnet ganz direkt mit der Möglichkeit, dass die EaR nur vorgetäuscht sein könnte. Hoffmann hat, wohl als erster, auf die Gefahr einer Verwechslung hingewiesen.

Eine weitere Eigenart der Reaktionsweise auf den elektrischen Reiz besteht darin, dass vielfach auf kurzdauernde galvanische und faradische Reize keine nachdauernde Kontraktion erfolgte, während sie sofort eintrat, sobald man den Strom — bei unveränderter Stromstärke — etwas länger geschlossen liess. Ich habe diese Erscheinung zuerst bei den Fällen 1 und 2 beobachtet und beschrieben. Pässler hat sie später bei den Gebrüdern H. (unseren Fällen 4 und 5) gesehen und beschreibt sie folgendermassen: „Bei der galvanischen Stromschwankung tritt nicht wie bei der gewöhnlichen MyR ein rascher Anstieg mit nachfolgender Dauerkontraktion ein, sondern es erfolgt erst unter dem Einfluss des konstanten Stromdurchflusses eine allmählich zunehmende tonische Kontraktion, die nur ganz langsam wieder abnimmt.“ Man kann vermuten, dass dieses Phänomen zu 2 mehr oder minder regelmässigen Merkmalen der myotonischen Reaktion enge Beziehungen hat: erstens zu der Trägheit des myotonischen Zuckungsanstiegs und zweitens zu der Tatsache, dass der Eintritt der Nachdauer in sehr vielen Fällen eine gewisse Energie der Muskelkontraktion voraussetzt.)\*

---

nach, dass ich eine Erschöpfbarkeit der unvollständigen myotonischen Reaktion in dem Sinne, dass allmählich an Stelle der Dauerkontraktionen Zuckungen getreten wären, nicht beobachtet habe.

\*) v. Bechterew hat besonders darauf hingewiesen, dass im allgemeinen durch die Kraft der Kontraktion Eintritt und Stärke der Nachdauer gefördert werden. Das ist keine atypische Erscheinung, wie gelegentlich z. B. von Pelz angenommen zu werden scheint. Über diese und einige andere Besonderheiten

Wird die Reizung früh unterbrochen, so ist der Muskel noch nicht auf der Höhe der Kontraktion, und es kommt deshalb nicht zur Nachdauer. Da man die Erscheinung, wie gesagt, auch bei galvanischer Reizung beobachtet, so gewinnt es in der Tat den Anschein, als ob nicht nur die Stromschwankung, sondern auch der gleichmässige Fluss des Stroms in diesen Fällen eine Reizwirkung auf den Muskel ausübte. Pässler hat sich, freilich ohne weitere Prüfung, ob es wirklich so sei, diese Annahme zu eigen gemacht und weitgehende Schlüsse über das Wesen der Myotonie darauf aufgebaut. Er hat das Phänomen nur in atrophischen Muskeln gefunden. Auch meine Beobachtungen darüber betrafen mehr oder weniger stark atrophische Muskeln.

Ich möchte auf weitere elektrodiagnostische Einzelheiten nicht eingehen und mich nur noch mit der Frage der myasthenischen Reaktion beschäftigen, die unser Fall 1 voll ausgebildet darbot und die auch im Fall 3 nicht ganz fehlte. Ich habe schon früher auf eine symptomatologische Beziehung zwischen myotonischen und myasthenischen Erscheinungen gelegentlich hingewiesen.\*) Neuerdings hat Rindfleisch myasthenische Reaktion bei seinem mit Syringomyelie komplizierten Falle von Myotonie beobachtet, Voss hat sie in seinem Falle von atrophischer Myotonie (in nicht atrophischen Muskeln) gesehen und zitiert — ohne Ortsangabe — eine weitere Beobachtung von Kleist über myasthenische Erscheinungen bei der Thomsenschen Krankheit. In der Literatur unseres Gebiets finden sich weiter noch Angaben von Noguès et Sirol über Ermüdbarkeit bei willkürlichen Bewegungen und von Rossolimo über Nachlassen der Wirkung des faradischen Stroms. Doch sind diese Bemerkungen zu kurz und unbestimmt, um recht verwertbar zu sein. Wir fanden in unserem Falle bei rhythmischer faradischer direkter Muskelreizung zunächst die myotonische Reaktionsweise, dann eine Anzahl anscheinend normaler Kontraktionen, dann aber nahmen diese an Höhe rasch ab, bis endlich die Reizung überhaupt keinen sichtbaren Effekt mehr hervorrief. Auch eine Dauerreizung von mehreren Minuten blieb jetzt erfolglos. Meine Beobachtungen sind von Nachuntersuchern des Falles bestätigt worden.\*\*\*) Dagegen hat man sich gegenüber den gleichzeitig von mir beobachteten myasthenischen Erscheinungen bei willkürlichen Bewegungen

---

der ja durchaus nicht stereotypen, sondern in fast jedem Falle wieder ihre eigenartigen Züge zeigenden myotonischen Phänomene finden sich gerade mit Bezug auf unsere Fälle einige hier nicht wiederholte Bemerkungen in der Buchausgabe der Sitzungsberichte der Leipziger med. Gesellschaft von 1904. S. 17.

\*) Deutsches Archiv f. klin. Med. 78. Bd. S. 364/5.

\*\*\*) Vgl. T. Cohn, Neurolog. Zentralbl. 1904. S. 1118 und Rindfleisch, Deutsche med. Wochenschr. 1905. S. 1414.

skeptisch verhalten. Ich glaube dennoch nicht, dass sie auf hysterischem Boden erwachsen oder gar simuliert waren. Dafür waren sie, wie ich mit T. Cohn behauptete, zu charakteristisch. Die myasthenische Reaktion, die wir dabei beobachtet haben, spricht doch ganz gewiss viel gewichtiger für die echt myasthenische Natur, als es dagegen sprechen könnte, dass der Mann unzuverlässig in seinen Angaben und hysterisch war.

Erwähnen möchte ich noch zum Schluss der klinischen Ausführungen das verhältnismässig nicht seltene Vorkommen der mechanischen Übererregbarkeit der Nervi faciales, des sog. Chvostekschen Phänomens, das bekanntlich im Krankheitsbilde der Tetanie eine grosse Rolle spielt. Wir haben es in 4 von unseren 6 Fällen (3, 4, 5 und 6) gefunden. Auch Hans Curschmann, Rossolimo, Berg und Schott haben es bei der amyotrophischen Myotonie gesehen. Hans Curschmann hat in seinem Falle sehr eingehend nach allen anderen Symptomen der Tetanie gefahndet, ohne aber irgend eines von ihnen nachweisen zu können. Eine Verbreitung der mechanischen Übererregbarkeit auf andere Nervenstämmen habe ich nicht beobachtet. In eigenartigem Gegensatz zu diesen Befunden steht die völlige mechanische Unerregbarkeit der Nervi faciales in unserem ersten Falle.

---

### Pathologisch-anatomischer Teil.

Der Patient K. S. (Fall 2) ist in der Nacht zum 9. I. 1905 im hiesigen städtischen Pflegehaus unter den Erscheinungen allgemeinen Kräfteverfalls gestorben. Der Chefarzt der Anstalt, Herr Sanitätsrat Dr. Lohse, hatte die Freundlichkeit, mir die Autopsie des Falles zu überlassen, die dann auf meine Bitte im pathologischen Institut der Universität durch Herrn Dr. Versé am Morgen des 10. I. vorgenommen wurde.

Bei der äusseren Besichtigung der Leiche fiel die ausserordentliche Dystrophie fast der gesamten Muskulatur sofort in die Augen. Dabei trat aber doch noch die Prädilektion bestimmter Gebiete deutlich hervor. Die Daumenballen waren so gut wie völlig geschwunden, die Gesichts- und Kaumuskeln aufs äusserste reduziert, während nur die Lippen eigentümlich wulstig hervortraten; von den Sternocleidomastoidei war zunächst weder durchs Gesicht noch durchs Gefühl irgend etwas nachzuweisen. Neben der schweren Muskelabmagerung verdient Erwähnung, dass ein spärliches Fettpolster erhalten geblieben war. Das Sektionsprotokoll bezeichnet den Ernährungszustand als leidlich.

Über den Befund an den inneren Organen lautet die Sektionsdiagnose: Tuberculosis obsoleta et induratio nigra apicis pulmonis utriusque. Pleuritis chronica fibrosa adhaesiva bilateralis. Emphysema pulmonum.

Bronchitis. Tracheitis. Atrophia fusca myocardii. Dilatio cordis, praecipue atri et ventriculi dextri. Insufficiencia valvulae tricuspidalis. Induratio cyanotica hepatis et renum. Intumescencia levis lienis. Atrophia maxima testis utriusque.

Bei der Sektion des zentralen Nervensystems zeigte sich die Arachnoidea des Gehirns weisslich verdickt, sowohl an der Konvexität als besonders auch an der Basis. Das Gehirn war ziemlich schwer, von durchaus normaler Konfiguration. Es wurde mit 10 proz. Formalin injiziert und in dieselbe Flüssigkeit eingelegt. Die spätere Untersuchung auf zahlreichen Durchschnitten ergab ebenfalls für die Betrachtung mit blossen Augen ganz normale Verhältnisse.

Am Rückenmark war äusserlich auch nichts Abnormes zu erkennen. Es wurde im ganzen in 10 proz. Formalin eingelegt. Auch auf den später angelegten Querschnitten war der makroskopische Befund normal.

Von der Autopsie der Muskeln ist Folgendes zu bemerken. Der rechte Daumenballen ist fast völlig geschwunden, nur vereinzelte, ganz blass rötlich gefärbte Faserbündel sind in der bindegewebigen Masse, die an seine Stelle getreten ist, noch erkennbar. Auch der Interosseus primus ist sehr verdünnt und von gleicher Färbung. Der Adductor pollicis erscheint dagegen gut erhalten, von bräunlichroter Farbe, ebenso die Interossei des 2. Interstitiums. Auch an der linken Hand ist der Daumenballen sehr stark atrophisch und nur der Adductor verhältnismässig gut. Die Muskeln am Vorderarm, die rechts nachgesehen wurden, waren ebenfalls von mehr bräunlich-roter Farbe, wenn auch ziemlich stark atrophisch.

Fast ganz geschwunden ist der Orbicularis oris im Bereich der Oberlippe, nur einige schwach rötlich gefärbte Bündel sind noch nachweisbar. Auch die Temporales sind äusserst dünn, etwas besser die Masseteren. Der Unterkiefer ist in seinen Gelenken abnorm frei beweglich.

Die Muskeln des Kehlkopfs, der nach längerem Verweilen in 10 proz. Formol genau präpariert wurde, erwiesen sich als viel blasser, derber, trockener, wohl auch dürrtiger als die eines zum Vergleich herangezogenen etwa gleichalterigen muskelgesunden Mannes.

Die Sternocleidomastoidei präsentieren sich als blass gelblich-bräunliche, äusserst dürrtige Bündel, die Pectorales, die Bauchmuskeln sind leidlich gut erhalten, die Rückenmuskeln stärker atrophisch.

Die Muskulatur der unteren Extremitäten wurde auf der rechten Seite genauer untersucht. Der Quadriceps femoris ist ziemlich stark reduziert, der Sartorius ist besser. Die Gastrocnemii erscheinen noch ziemlich intakt und sind von dunkelroter Farbe.

**Mikroskopische Untersuchungen.** 1. **Hirnrinde.** Es wurden aus der Armregion der linken Hemisphäre Blöcke entnommen, die beide Zentralwindungen umfassten. Zellfärbung nach einer etwas modifizierten Nissl-Heldschen Methode, Markscheidenfärbung nach Weigert.

Die Untersuchung auf pathologische Veränderungen ergab bei beiden Methoden ein negatives Resultat. Die Ganglienzellen zeigten ein in allen wesentlichen Punkten normales Verhalten, die mit Methylenblau färbbare Substanzportion war vielfach etwas dürrtig entwickelt, krümelig über den Zelleib verstreut, aber gröbere Veränderungen fehlten durchaus.

Mittels der Markscheidenmethode bekamen wir ein normal entwickeltes

Netz gröberer und feiner Fasern, nirgends war ein Faserausfall zu beobachten.

**2. Rückenmark.** Blöcke aus allen Höhen wurden ebenfalls sowohl der Zellfärbung mit der — um der vorangegangenen Formalinfixierung willen — etwas modifizierten Nissl-Heldschen Methode und mit Neutralrot als auch der Weigertschen Markscheidenfärbung unterworfen.

Die **Zellfärbung** gab im wesentlichen normale Bilder, jedenfalls keine Veränderungen, die mit der Muskelatrophie in irgend eine Beziehung zu bringen gewesen wären. Die Ganglienzellen speziell der Vorderhörner waren überall in normaler Zahl nachweisbar. Die Details des Zellbildes wichen hier und da von der Norm ein wenig ab, so fanden wir nicht selten eine etwas unregelmässige Anordnung und teilweise Zerbröckelung der Nisslkörper. In einzelnen Zellen bestand stärkere Chromatolyse, besonders in der Umgebung des Kerns, so dass nur an der Zellperipherie noch deutliche Schollen lagen, ganz ausnahmsweise war die chromophile Substanz als feinstes Pulver diffus über die ganze Zelle verteilt, die dann gewöhnlich etwas aufgetrieben war und abgerundete, plumpe Formen zeigte (homogene Schwellung). In verhältnismässig vielen Zellen fanden sich grössere Massen von Pigment, die dann häufig an der Stelle, wo sie lagen, den Zelleib vorbuchteten.

Eine erhebliche Vermehrung der Gliazellen war nirgends zu bemerken.



Fig. 1.

**Markscheidenfärbung.** Lendenanschwellung (Fig. 1. Photograph). In den Hintersträngen besteht ein starker, ziemlich scharf umschriebener Faserausfall. Die Degenerationszone nimmt beiderseits ein dreieckiges Feld ein. Die Dreiecke sind so gelegen, dass je eine Ecke ventral, eine dorsal und eine lateral gerichtet ist. Die beiden ventralen Ecken berühren sich etwa an der Grenze des ventralen und des mittleren Drittels des Septum posterius. Eine ganz leichte Lichtung erstreckt sich von dieser Stelle

aus beiderseits unmittelbar am Septum bis an die hintere Commissur heran. Die medialen Dreiecksseiten schliessen zwischen sich ein intaktes Feld ein, das dem Dorsomedialbündel entspricht. Die dorsale Ecke des Degenerationsfeldes reicht nicht bis an die Peripherie des Marks heran, so dass das Dorsomedialbündel mit dem ebenfalls intakten hinteren seitlichen Feld in Zusammenhang steht. Mit der lateralen Ecke legt sich das helle Gebiet im Bereich der Wurzeintrittszone dem Hinterhorn an. Das ventrale Hinterstrangsfeld, bzw. die vorderen seitlichen Felder sind intakt. In den hinteren seitlichen Feldern zeigt noch ein lateralster, neben der Stelle des Wurzeintritts an der Peripherie des Marks gelegener Bezirk beiderseits eine leichte Aufhellung.

Die Fasern der extramedullären hinteren Wurzeln sind stark gelichtet. Im Gebiet der Wurzeintrittszone und des Hinterhorns fällt vor allem die Dürftigkeit der bogenförmig in das Hinterhorn einstrahlenden Fasern auf.

Das Fasernetz der Vorderhörner sowie die vorderen Wurzeln sind dagegen völlig intakt.

Brustmark. Die Hinterstränge sind fast in ihrer ganzen Ausdehnung etwas gelichtet. Stark degeneriert sind die Gollischen Stränge. Weniger scharf heben sich zwei beiderseits im Zentrum der Burdachschen Stränge gelegene streifenförmige Degenerationsgebiete ab. Gut erhalten sind die vorderen und hinteren seitlichen Felder. In den Gollischen Strängen ist ein schmales Bündel durch seine gute Erhaltung ausgezeichnet, das so gelegen ist wie im unteren Lendenmark das Dorsomedialbündel, das dort eben seiner Lage wegen als „Centrum ovale“ bezeichnet wird.

Halsanschwellung. Stark gelichtet sind die Gollischen Stränge, besonders in ihren medialen, dem Septum anliegenden Partien, ferner zwei schmale, etwa der Grenze zwischen Gollischen und Burdachschen Strängen entsprechende, dorsal sich etwas verdickende und leicht lateral abgebogene Streifen, endlich beiderseits ein Gebiet im Zentrum des mittleren Drittels des Burdachschen Strangs, das sich der Wurzeintrittszone annähert. Ganz gut sind die vorderen und hinteren seitlichen Felder.

Wiederum starker Faserausfall in den hinteren Wurzeln, leichte Lichtung in der Wurzeintrittszone, besonders sind wieder die Bogenfasern dürrtig.

Vordere Wurzeln, das Fasernetz der Vorderhörner, wie hier noch einmal betont sei, vollständig normal.

Oberes Halsmark (Fig. 2. Photogramm). Degeneration der Gollischen Stränge. In den Burdachschen Strängen ist beiderseits ein streifenförmiges Gebiet aufgehellt, das zum grössten Teil am Rande des Gollischen Stranges verläuft, im dorsalen Teil der Hinterstränge aber mit einer scharfen Knickung seitlich abgebogen ist.

In diesem Gebiet zeigen die hinteren Wurzeln keinen erheblichen Faserausfall mehr, und dementsprechend ist auch die Wurzeintrittszone gut entwickelt.

**3. Muskulatur und peripherische Nerven.** Als wir an die Untersuchung der Muskeln herantraten, bestand keine Totenstarre mehr. Es wurden zunächst Zupfpräparate vom frischen Muskel angefertigt, das übrige Material wurde in 10 proz. Formol eingelegt, z. T. später noch in Osmiumsäurelösungen und Joresseche Flüssigkeit übertragen. Paraffineinbettung,

Färbung nach van Gieson. Einzelne Präparate wurden auch nach Heidenhain mit Eisenaunhämatoxylin behandelt.

*M. orbicularis oris*, Oberlippe.

Frisches Präparat. Zwischen reichlichen Streifen fibrösen Bindegewebes nur vereinzelte erhaltene Muskelfasern. Dieselben zeigen eine unregelmässige, meist recht starke Körnelung. Die Querstreifung ist stellenweise nur undeutlich sichtbar. Auf Essigsäurezusatz verschwindet der grösste Teil der Körnchen. Muskelnerven völlig normal.

Paraffinschnitte. Das Bild lässt sich am besten als Muskelcirrhose bezeichnen. Die spärlichen atrophischen Muskelfasern durch breite Bindegewebsstreifen von einander getrennt, die Muskelfasern im allen Stadien des Schwundes. Stellenweise finden wir nur noch vereinzelte Fibrillen um einen oder einige Kerne gelagert, an anderen Orten ganz „leere“ Kern-

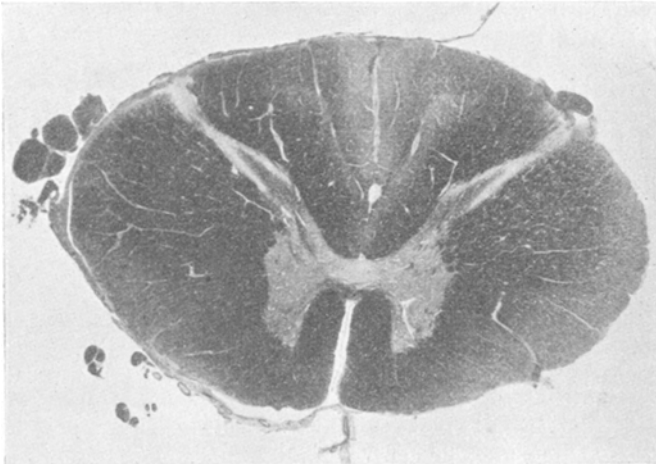


Fig. 2.

schläuche, ohne alle Reste von kontraktiver Substanz. Die verschiedenen Kernformen stark vermehrt, aber Binnenkerne nur vereinzelt. Öfters sind es grosse bläschenförmige Kerne, die man auch im Innern der Fasern antrifft. Vielfach ganze Haufen und Ketten von Muskelkernen. Die Längsstreifung der Muskelfasern überall sehr ausgesprochen. Die Querstreifung fehlt hie und da. An den Längsschnitten finden sich gelegentlich stäbchenförmige Kerne in spindelförmige Räume eingelagert, die durch ein örtliches Auseinanderweichen der Fibrillen entstanden sind. An den Polen der Kerne sieht man vielfach eine feine Körnelung des Sarkoplasma. In längeren solchen interfibrillären Räumen liegen auch manchmal ganze Reihen von Kernen, deren jeder von seinem Nachbar durch einen kleinen Zwischenraum getrennt ist. Vereinzelt wachsig Faserdegeneration. Die quer getroffenen Fasern zeigen eine sehr deutliche Fibrillenfärbung.

*Temporalis* (Paraffinschnitte). Neben besser erhaltenen stark cirrhotische Partien. Faserdicke ganz wechselnd. Neben annähernd runden

oder regelmässig polygonalen ganz difforme verdrückte Querschnitte. Die Querstreifung fast überall deutlich, im einzelnen von sehr verschiedener Beschaffenheit, manchmal fein, öfter gröber, die hellen Querstreifen häufiger von überwiegender Breite. Die Hensenschen Streifen oft gut sichtbar. Die Längsstreifung überall ausgespochen. Die Querschnitte meist sehr deutlich gefeldert. Ziemlich reichlich Vakuolen, wie sie weiterhin noch näher beschrieben werden. Hie und da Binnenkerne. Nerven ohne Besonderheiten.

Masseter. Frisch: Zwischen reichlichem Bindegewebe stark gekörnte Muskelfasern, die Querstreifung vielfach undeutlich. Auf Essigsäurezusatz verschwindet der grösste Teil der Granula. Nerven völlig normal.

Paraffinschnitte von osm. Material. Die Fasern zeigen die verschiedensten, z. T. sehr hohe Grade von Atrophie. Zahlreiche und grosse Muskelkerne aller Formen, z. T. in gewaltigen Haufen und Reihen, hie und da Kerne und Kernreihen, die nur noch vereinzelte Fibrillen mit sich führen. Spärliche Binnenkerne. Das Bindegewebe erscheint verhältnismässig weniger stark gewuchert als in anderen Muskeln.

Quer- und Längsstreifung stark ausgesprochen. Der Hensensche Streifen ist stellenweise sichtbar. An den Querschnitten deutliche Fibrillenfölderung.

In manchen Fasern verlaufen die Fibrillen auffallend gewellt, in vereinzelt sind gröbere Struktur anomalies vorhanden, homogen glasige Beschaffenheit, verworrene Anordnung der Fibrillen, wachsige Degeneration in grösseren oder kürzeren Faserabschnitten. Hie und da befinden sich Vakuolen, wie sie uns noch wieder begegnen werden. Manchmal liegen Binnenkerne in grösseren Lücken zwischen den Fibrillen.

Körnclungen sind nicht nachweisbar, doch ist zweifellos in einigen wenigen Fasern Fett vorhanden gewesen, das aber trotz der Osmierung gelöst worden zu sein scheint. Dass es vorhanden war, ist aus der siebförmigen Querschnittsstruktur jener Fasern zu schliessen (vgl. die Schiefferdecker'sche Abldg. 20c, die dritte der gezeichneten Fasern auf Tafel 9/10 des 25. Bds. der Zeitschr. f. Nervenheilkunde). Grössere Fettmassen zwischen den grösseren Muskelabschnitten haben die Färbung leidlich gut angenommen.

Nerven normal. Die Radspeichenstruktur der Markscheiden vielfach sehr schön hervortretend.

An den Muskelspindeln nichts Bemerkenswertes.

Kehlkopfmuskeln, Cricoarytaenoideus posterior und lateralis und Arytaenoidei; Zupfpräparate und Gefrierschnitte von formolfixiertem Material. Die Präparate vom Cricoaryt. post. wichen vom normalen Vergleichsbilde verhältnismässig wenig ab. Eine Reihe von Proben aus dem lateralis zeigte hauptsächlich eine durchgehende Verschmächigung der Fasern, dabei Überwiegen der Längsstreifung, hie und da Granulierung des Protoplasmas an den Polen der Kerne. In den Arytaenoidei traten sehr grobe Veränderungen der Faserstruktur neben den Zeichen der Atrophie besonders stark hervor. In dem vermehrten, hie und da lipomatösen Zwischenbindegewebe lagen neben ganz dünnen, offenbar atrophischen Fasern sehr zahlreiche ganz besonders dicke Fasern, die aber nicht etwa hypertrophisch, sondern infolge eines Degenerationsprozesses aufgeschwollen waren. Je



dicker eine Faser oder ein Faserabschnitt, desto gröber war im allgemeinen die Struktur verändert. Die Fasern waren mit wenigen Ausnahmen, die dicken Fasern fast ohne Ausnahme, trübe und schlecht durchsichtig, sehr im Gegensatz zu den lichten und klaren Fasern der Vergleichsmuskeln. Die Längsstreifung ausserordentlich stark ausgesprochen, die Querstreifung sehr zurücktretend. Vielfach stark welliger, ja verworrener Verlauf der Fibrillen, an vielen, sehr stark aufgetriebenen Stellen Zerfall der Substanz in schollige, wie aufgehäuften Massen von krümelig-körniger Struktur.

Es erscheint sehr interessant, dass gerade die Stimmbandadduktoren, deren Dystrophie wir klinisch diagnostiziert hatten, die grössten anatomischen Veränderungen aufwiesen.

Rechter Daumenballen. Das frische Bild gleicht dem vom Orbicularis oris. Auch hier ganz normale Nervenästchen.

Paraffinschnitte. Ausserordentlich stark cirrhotischer Zustand. Dürftige Muskelfasern in mächtigen Bindegewebsmassen einzeln eingesprengt. Wiederum sind einzelne Fasern auf wenige Fibrillen reduziert, die einen oder einige Kerne lose umgeben. Wiederum auch völlig leere Kernschläuche. Kerne in allen Formen, zahlreich, vielfach sehr gross, bläschenförmig. Binnenkerne vereinzelt. Die Querstreifung meist gut ausgesprochen, die dunkeln Hauptstreifen den hellen gegenüber an Breite zurücktretend. Die feineren Details der Querstreifung treten deutlich hervor, insbesondere ist die Hensensche Mittelscheibe in der anisotropen Substanz recht gut sichtbar. Die Längsstreifung ist so scharf ausgeprägt, dass die Fasern vielfach geradezu in ihre Fibrillen aufgelöst erscheinen. Auf den Querschnitten sind die Fibrillen deutlich sichtbar, anscheinend kommen verhältnismässig wenige auf die Faser. Die Fasern sind nicht immer recht scharf umgrenzt. Vereinzelte Fasern haben ein homogenes, glasiges Aussehen. Hier und da sind die Kerne von hellen Höfen umgeben. Auch in den Muskelspindeln erscheinen die Fasern atrophisch. Die intramuskulären Nerven sind völlig normal.

Sternocleidomasteideus. Paraffinschnitte von osmiertem und von mit Joresscher Flüssigkeit behandeltem Material.

Der Querschnitt dieses Muskels umschliesst Partien sehr verschiedenartigen Aussehens: manche, die, abgesehen von der Schwächigkeit der Fasern, einen fast normalen Eindruck machen, andere von stark cirrhotischem Charakter, die inmitten reichlichen, derben Bindegewebes viele, besonders stark atrophische Fasern beherbergen, dazwischen Streifen von Fettgewebe. Neben den einfach verdünnten Fasern viele von verdrücktem, difformem Querschnitt in „atrophischer Degeneration“ (Schiefferdecker.) Die Längs-, aber auch die Querstreifung zumeist sehr deutlich ausgesprochen, vielfach sind die feinsten Strukturdetails sehr gut kenntlich. Besonders an dünnen Längsschnitten treten die einzelnen Fibrillen oft sehr scharf hervor. Die Querschnitte zeigen vorzugsweise Reihenfelderung, oft in sehr scharfer und klarer Ausprägung.

Die Muskelkerne aller Art sind ausserordentlich zahlreich und treten oft in mächtigen Reihen auf, insbesondere finden sich viele grosse helle, rundliche und stabförmige Kerne an der Peripherie und im Innern der Fasern. Die Binnenkerne sind in diesem Muskel so reichlich, dass kaum eine Faser ohne solche zu finden ist, manche Fasern eine grosse Zahl

davon umschliessen. Zehn auf die Faser konnten wir vielfach zählen. Neben den dunkel gefärbten kleinen und den schon genannten grossen hellen Formen kommen auch viele ganz grotesk gebildete Exemplare vor.

Auf den Querschnitten waren eigenartige Faserabspaltungen zu konstatieren, derart, dass aus einer grossen Faser ein sektorenförmiger Abschnitt wie ein Stück aus einer Torte herausgelöst schien, das nun durch eindringendes Perimysium intern. von der Mutterfaser getrennt wurde.

Einzelne Fasern zeigten stark welligen oder verworrenen Verlauf der Fibrillen, einzelne eine gleichmässig feine körnige Struktur, wie Mattglas. Sehr häufig fanden wir Vakuolen verschiedener Art. Manche imponierten nur als Lücken zwischen den etwas auseinander gedrängten Fibrillenbündeln. In den so entstehenden Höfen lagen manchmal grosse bläschenförmige Kerne. In anderen Fällen waren aber an der Stelle der Vakuolen die Fibrillen zweifellos zugrunde gegangen, unregelmässig, aber scharf begrenzte Defekte erschienen auf dem Querschnitt ausgefallen oder ausgeschlagen. Manchmal waren diese Vakuolen mit einer feinkörnigen Masse erfüllt. Solche Räume beherbergte manche Faser in grosser Anzahl, so dass der Querschnitt eine wabige Struktur oder etwa das Aussehen eines angeschnittenen Schweizerkäses erhielt. Vereinzelt sahen wir kreisrunde, verhältnismässig dick erscheinende, dunkler gefärbte Fasern, die sogenannten Kontraktionsknoten, auf dem Querschnitt. Vakuolen der genannten verschiedenen Arten kamen auch in den Muskelfasern der zahlreich vorhandenen Spindeln vor.

Die Beugemuskulatur vom rechten Vorderarm wurde in einer ganzen Anzahl von Stücken an osmiertem und an mit Joresscher Flüssigkeit behandeltem Material untersucht.

Wir fanden auch hier recht abwechslungsvolle Bilder: neben kleinen, anscheinend einfach atrophischen Partien sehr ausgedehnte Abschnitte in allen Stadien der Cirrhose. Das Bindegewebe ist von wechselnder Reichlichkeit, stellenweise so massenhaft, dass die erhaltenen Fasern völlig vereinzelt hie und da eingesprengt erscheinen. Seiner Beschaffenheit nach ist es mehr oder minder derb, an vielen Stellen verhältnismässig kernreich. An einigen Stellen hat es lipomatöse Einlagerungen. In den stärker cirrhotischen Partien ganz besonders stark atrophische Fasern, manche äusserst dünn, nur noch aus wenigen Fibrillen bestehend, auf dem Längsschnitt manchmal nur noch eine längsfaserige Beschaffenheit zeigend. Nicht selten auch von kontraktile Substanz völlig leere Kernschläuche. Vielfach fällt die mangelhafte, unscharfe Begrenzung der Fasern auf.

Die Muskelkerne sehr stark vermehrt, oft in enorm grossen Haufen, Zeilen und Zöpfen auftretend. Auffallend reichlich Binnenkerne. In der Struktur der einzelnen Fasern trat die Längsstreifung überall sehr scharf hervor, während aber auch die Querstreifung in allen Details in der Regel deutlich kenntlich war. Manche stark atrophische Faser erschien fast strukturlos, vereinzelt wurde wachsig Degeneration gesehen.

Vereinzelt osmiumgeschwärzte Körnchen in den Fasern.

In recht vielen Fasern hatten wir auch hier eine starke Vakuolisierung zunächst in der beim Sternocleidomastoideus beobachteten Form einfacher Protoplasmahöfe in der Umgebung von Binnenkernen, aber auch wabige Bilder, wie sie dort geschildert wurden. Manche Fasern waren mehr homogen geworden, die Vakuolen waren aus der Substanz der Faser wie

mit dem Locheisen ausgestanzt, von regelmässig runder oder ovaler, scharfer Begrenzung. Hier und da lagen Kerne auch in diesen Lücken. Manche Fasern zeigten in einem Teil ihres Querschnitts, sei es in der Peripherie oder im Zentrum, eine milchglasartige Beschaffenheit, während der Rest eine deutlich fibrilläre Struktur erkennen liess. Hier und da fand sich auch diejenige Degenerationsform, die Schiefferdecker in den Muskelspindeln von Paralysis agitans gefunden hat und in seiner mehrfach erwähnten Arbeit (Zeitschr. f. Nervenheilkde. 25. Bd.) auf Seite 217 beschreibt und auf Abbildung 22 abbildet. Bei unserem Fall waren es nicht Spindel-fasern, die die Veränderung zeigten. Auf Längsschnitten zeigen sich hier und da Reihen dichtgedrängter oder durch kleine Abstände von einander getrennter Kerne in langgestreckten Lücken gelagert, die zwischen den auseinandergewichenen Fibrillen gelegen sind.

Von den zahlreichen Muskelspindeln möchte ich hervorheben, dass ihre Muskelfasern auch häufig Binnenkerne enthielten. Die Nerven in und ausserhalb der Spindeln waren wiederum völlig normal.

Rechter Quadriceps femoris.

Paraffinschnitte.

Deutliche Atrophie. Vermehrung des Zwischengewebes, das reichlich Bindegewebskerne, aber auch Muskelkernzeilen enthält. Die Bindesubstanz ist verhältnismässig locker gewebt, hier und da sind lipomatöse Partien eingelagert. An den Muskelfasern fällt die starke Längsstreifung auf.

Die Muskulatur der rechten Wade bot in frisch gezupfter Probe keine erheblichen Anomalien.

Zum Schluss eine kurze Diskussion der anatomischen Befunde. Was lehren sie uns?

Unser Wissen über das anatomische Verhalten des Zentralnervensystems bei der Thomsenschen Krankheit gründet sich bisher auf den einzigen bekannten Sektionsbefund, den Dejerine und Sottas in einem klinisch nicht atrophischen Fall erhoben haben.

Auch wir haben in unserem atrophischen Fall, um von der Hinterstrangsdegeneration zunächst abzusehen, wie die genannten Forscher in allen wesentlichen Punkten normale Verhältnisse gefunden. Keine krankhaften Veränderungen bei der makroskopischen und mikroskopischen Durchforschung, insbesondere gaben die motorischen Bahnen von den Rindenzellen bis zu den feinen Nervenästchen der Muskeln ein vollkommen normales Bild. Die einzige Anomalie im Bereich des motorischen Apparats lag in der Muskulatur selbst, eine Bestätigung, wenn man will, der sich fast ganz allgemeiner Anerkennung erfreuenden myopathologischen Auffassung des Krankheitsbildes. Also auch die Dystrophie sicher myopathischer Natur.

Ehe wir auf den Muskelbefund zurückkommen, seien ein paar Worte über die Hinterstrangsdegeneration gestattet. Sie bot das typische Bild der initialen Tabes, war ganz sicher keine funikuläre Myelitis, keine pseudosystematische Degeneration. Neben der eigentümlich elektiven Degeneration bestimmter Fasersysteme in der Medulla haben

wir die starke Entartung der extramedullären hinteren Wurzeln. Die Pathogenese dieser Degeneration erörtern, hiesse die ganze Lehre von der Entstehung der Tabes hier aufrollen.

Aber auf die Frage dürfen wir einen kurzen Blick werfen: Was bedeutet dieser Befund für unseren Fall, für die atrophische Myotonie überhaupt?

An eine zufällige Komplikation mit einer gewöhnlichen Tabes wird nicht zu denken sein. Die klinischen Symptome reichten bei dem Patienten zur Diagnose einer Tabes bei weitem nicht aus, so wenig wie bei all den anderen Fällen von atrophischer Myotonie, die einzelne tabische Symptome dargeboten haben. Aber eben tabische Symptome sind bei vielen solchen Fällen vorhanden. Die Idee, dass in unserem Fall diese Erscheinungen ihre anatomische Grundlage in Wurzel- und der Hinterstrangsdegeneration gehabt haben, ist gewiss unabweisbar, und der Gedanke liegt nahe, dass in anderen gleichen Fällen eine ähnliche Rückenmarksveränderung zugrunde liegen möchte.

Die myotonische Erkrankung rückt damit in eine gewisse interessante Nachbarschaft zum Diabetes mellitus. Auch bei ihm finden wir zwar keine typische klinische Tabes, aber häufig tabische Symptome, ebenso wie bei der Thomsenschen Krankheit. Und als anatomischen Befund haben wir dabei, wie die interessanten Untersuchungen von Schweiger\*) aus dem Obersteinerschen Institut an einer ganzen Reihe von Fällen gezeigt haben, eine im strengen Sinne des Worts tabiforme Degeneration.

Bemerkenswerterweise ist noch eine andere sehr prägnante Erscheinung ebenfalls beiden Krankheiten, dem Diabetes mellitus und der atrophischen Myotonie, eigen, nämlich die mit Impotenz verbundene Hodenatrophie, die in bald einem Viertel unserer Fälle festgestellt worden ist.

Wir wollen der Versuchung widerstehen, nach weiteren Analogien zu suchen, etwa davon zu reden, dass wir es bei der Thomsenschen Krankheit mit einer Muskelerkrankung zu tun haben und bei Diabetes mit Störungen gewisser Stoffwechselleistungen, die zum Muskelsystem bekanntlich sehr enge Beziehungen haben. Es ist denkbar, dass in beiden Fällen pathologische Stoffwechselprodukte die ursächlichen Träger der Rückenmarks- und der Hodenerkrankung sind. Liegen doch manche Erfahrungen vor, die auf einen abnormen Stoffwechselverlauf bei der Myotonie hindeuten. Vielleicht könnten aber diese Komplikationen auch als direkte Äusserungen einer hereditären Minderwertig-

---

\*) Wiener med. Wochenschr. 1907. Nr. 32.

keit der Anlage angesprochen werden, gemäss den neueren Erfahrungen über die Vielseitigkeit, mit der sich die „heredo-degenerative Krankheit“ an den verschiedensten Organen und Systemen des Körpers zu äussern vermag. Diese Andeutungen sollen genügen, damit wir nicht müssigen Spekulationen verfallen.

Interessant ist, dass auch bei anderen Myopathien tabische Symptome im oben bezeichneten Sinne vorkommen. \*)

Nun zu den Befunden an der Muskulatur!

Unsere bisherigen Kenntnisse über die Histologie der myotonischen Muskeln gehen zurück erstens auf die Untersuchungen Erbs und seiner vielen Nachfolger an excidierten Muskelproben, zweitens auf den einzigen dem unserigen vorangegangenen vollständigen Sektionsbefund von Dejerine und Sottas, und endlich drittens auf die Untersuchungen Schiefferdeckers, die sich allerdings auch nur auf eine excidierte Probe — aus dem Deltoideus unseres Falles 3 — bezogen, aber mit neuer und ganz besonders gründlicher Methodik durchgeführt worden sind. Was wir sicher wissen, ist ausserordentlich wenig. Die Muskelfasern sind hypertrophisch. Schiefferdecker hat dazu bei seinen Untersuchungen eine Veränderung der „Muskelkurve“ festgestellt. Diese Muskelkurve stellt graphisch dar, in welchen Prozentzahlen sich Fasern verschiedener Querschnittsfläche an dem Aufbau des Gesamtmuskels beteiligen. Diese Verhältnisse hat er also gegenüber dem seiner Meinung nach sehr konstanten Verhalten der Norm verschoben gefunden. Die Muskelkerne sind vermehrt. Schiefferdecker hat mittels sehr mühevoller Untersuchungen festgestellt, dass es sich um eine Hypertrophie und Hyperplasie der Kerne handelt, dass aber die relative Kernmasse auf den Gesamtmuskel berechnet dabei normal bleibt. Über die feineren Strukturdetails liegen ganz widersprechende Angaben vor. Man kann zusammenfassend sagen, dass einzelne Fasern mit allen möglichen degenerativen Veränderungen, einzelne atrophische Fasern auch in den klinisch nicht atrophischen Fällen recht häufig gefunden werden. Schiefferdecker hat Veränderungen gefunden, die er für spezifisch hält: eine feine, nur bei ganz bestimmter Fixationsweise, nämlich bei Anwendung von Jorescher Flüssigkeit, hervortretende Körnelung des Sarkoplasmas und gewisse Veränderungen, Verdickung, Entrundung des Querschnitts, Verklumpung der Fibrillen, dabei Abnahme der relativen Fibrillenmenge.

\*) Vgl. Steinert, Über Myasthenie und myasthenische Reaktion. Deutsches Arch. f. klin. Med. 78. Bd. S. 353.

Der an dieser Stelle beschriebene geheilte Fall von Myasthenie bot auf der Höhe der Krankheit recht ausgesprochene tabische Symptome und dabei wiederum auch Impotenz und zwar absolute Impotenz mit völlig erloschener Libido.

Die bisherigen Berichte über die Ergebnisse von Probeexcisionen aus den Muskeln atrophischer Myotonie bieten wenig Charakteristisches: Atrophie, Kernvermehrung, Vermehrung des Bindegewebes, daneben auch degenerative Veränderungen von Muskelfasern.

Unsere eigenen Untersuchungen belehrten uns in erster Linie über das Bild der Atrophie. Am auffallendsten war ein Zustand, den man wohl als Muskelcirrhose bezeichnen kann, nur dass er nicht überall, nicht in allen Partien des Muskelquerschnitts gleich stark ausgeprägt war. Neben den cirrhotischen fanden sich andere Partien, die mehr das Bild der einfachen Atrophie oder der „einfachen atrophischen Degeneration“ mit zahlreichen deformierten, an ihren Nachbarn abgeplatteten und zwischen ihnen verdrückten Fasern zeigten. Das, wie gesagt, an vielen Stellen ganz ausserordentlich stark vermehrte Zwischengewebe war bald von lockerer, kernreicher, bald von derber Beschaffenheit. Neben den einfach fibrösen fanden sich lipomatöse Partien. In das Bindegewebe waren die Muskelfasern eingebettet, bald in kleinen Gruppen, bald ganz vereinzelt in mächtigen fibrösen Massen. Die Fasern selbst sind in allen Stadien des Schwundes, nicht selten nur noch spärliche Reste kontraktiver Substanz, spärliche Fibrillen in der Umgebung gewucherter Muskelkerne, schliesslich auch völlig leere Sarkolemmschläuche. An solchen Stellen bezeichnen nur noch Haufen oder Reihen von Muskelkernen den Ort der geschwundenen Fasern. Auch an den besser erhaltenen, besonders aber an den stark atrophischen Fasern fällt oft die unscharfe Abgrenzung gegen das Bindegewebe auf.

Die Muskelkerne sind stark vermehrt, sie treten sehr vielfach in mächtigen Haufen und Reihen auf, und es fällt besonders auch der Reichtum an grossen hellen Kernen auf. Neben wohlgestalteten kommen groteske Formen vor. Binnenkerne finden sich in den meisten untersuchten Muskeln nur vereinzelt, in dem Sternocleidomastoideus und den Beugern vom Unterarm in ganz ausserordentlicher Menge, so dass fast jeder Faserquerschnitt eine grössere oder geringere Zahl davon umschliesst.

Was das feinere Faserdetail anlangt, so heben wir hervor, dass die Querstreifung im allgemeinen sehr gut und deutlich und oft bis in die feinsten Einzelheiten kenntlich ist. Stellenweise schienen uns die Fasern durch ein Überwiegen der isotropen Substanz auffallend hell. Auch der Hensensche Querstreifen ist oft in vielen Präparaten sehr gut zu sehen. Daneben ist aber doch überall auch die Längsstreifung zu erkennen, oft tritt sie stark hervor und manche stark atrophischen Fasern erscheinen wie aufgelöst in eine mehr oder minder spärliche Zahl von einzelnen Fibrillen. Auf den Querschnitten fast überall sehr klar ausgesprochene Felderung.

Granulierungen, die auf Essigsäure zum grössten Teil verschwanden, fanden wir mehrfach in den frischen Präparaten, an denen dadurch die Querstreifung oft etwas getrübt erschien. Am gefärbten und osmierten Querschnitt konnten wir ganz vereinzelt Fettkörnchen nachweisen.

Größere Strukturanomalien fanden sich immer nur an einer kleinen Minderzahl von Fasern, am häufigsten noch ein auffallend welliger, manchmal ein direkt verworrener Verlauf der Fibrillen, vereinzelt auch homogene, mattglasartige Beschaffenheit, wachsige Degeneration und andere Entartungsformen.

Verhältnismässig häufig kamen auch Vakuolen vor, in denen manchmal Kerne lagen. Es handelte sich entweder um Lücken, die durch einfaches Auseinanderweichen der Fibrillen entstanden schienen, in anderen Fällen war aber an Stelle der Vakuolen die fibrilläre Substanz zweifellos zugrunde gegangen.

Auch nur vereinzelt sahen wir die sogenannten Kontraktionsknoten. Endlich möchte ich noch die eigenartigen Faserzerspaltungen erwähnen, wie ich sie beim Sternocleidomastoideus beschrieben habe.

Die Atrophie, die Vakuolenbildung betraf hier und da deutlich auch die Fasern der Muskelspindeln.

Wenn wir das Ganze überblicken, so handelt es sich um Veränderungen, wie wir sie im wesentlichen ähnlich oder gleichartig bei den verschiedensten Formen von Muskelatrophie finden. Wenn für die Myotonie wesentliche und spezifische Veränderungen bekannt wären, so hätten wir hoffen dürfen, sie auch in unserem Fall zu finden, denn trotz der schweren Atrophie waren die myotonischen Phänomene bis in die letzte Lebenszeit hin nachweisbar geblieben. Dass Erscheinungen von Hypertrophie noch vorhanden sein würden, war nicht zu erwarten. Aber die Veränderungen, in denen Schiefferdecker die spezifisch myotonischen gefunden zu haben hofft, hätte man vielleicht nachweisen können. Die eigenartigen Körnchen im Sarkoplasma sind nun — frisches Material hat Schiefferdecker nicht untersucht — anscheinend nur bei einer ganz bestimmten Fixierungsweise darzustellen, nämlich bei der Fixierung in der Flüssigkeit von Jores, deren Salze dabei offenbar von ausschlaggebender Bedeutung sind. Unser Material war leider zunächst in 10 proz. Formol eingelegt worden. Da ich nicht glaubte, a priori ausschliessen zu dürfen, dass eine nachträgliche Behandlung mit der Flüssigkeit von Jores noch Erfolg haben könnte, machte ich den Versuch, konnte aber die fragliche Granulierung nicht beobachten. Bezüglich der weiter von Schiefferdecker als wesentlich beschriebenen Fibrillenveränderungen, vor allem der Entrundung des Fibrillenquerschnitts möchte ich ein ganz sicheres Urteil über meinen Fall nicht abgeben wegen der ausserordentlichen Schwierig-

keiten, diese unendlich feinen Details der Faserstruktur ganz zuverlässig festzustellen. Die neuen Untersuchungsmethoden von Schiefferdecker, die Bestimmung der Muskelkurve, der relativen Kernmasse usw. anzuwenden, habe ich mich nicht entschliessen können. Einmal sind diese Untersuchungen so mühsam, dass sie für jemanden, der nicht seine ganze Arbeitszeit diesen Dingen zu widmen vermag, nur schwer durchführbar sind, und dann konnten wir bei unserem Material von atrophischer Myotonie ohnehin nicht Resultate zu gewinnen hoffen, die mit denen Schiefferdeckers, die sich auf nicht atrophische myotonische Muskeln beziehen, vergleichbar gewesen wären. Sollte die weitere Entwicklung unseres Wissens über diese Dinge es wünschenswert machen, diese Lücke unserer Untersuchungen auszufüllen, so wird das geschehen können, denn das Material bleibt selbstverständlich aufbewahrt.

Eine Frage möchten wir nicht unterdrücken. Sind es denn wirklich spezifische Veränderungen, die Schiefferdecker gefunden hat, und sind sie geeignet, wie dieser Forscher hofft, das Wesen der Krankheit unserem Verständnis erheblich näher zu bringen? Vielleicht ist der Histolog, der vorzugsweise normales Material bearbeitet, doch zu rasch geneigt gewesen, für eine Krankheit „spezifische“ Veränderungen anzunehmen. Wer viel pathologische Muskeln untersucht, wird in dieser Beziehung immer vorsichtiger und kommt leicht dem Standpunkt nahe, in der Variabilität und Unregelmässigkeit der Befunde geradezu die Regel innerhalb eines weiten Gebiets der pathologischen Histologie der Muskeln zu sehen.

Es wäre gewiss sehr interessant und wertvoll, wenn die Zukunft erweise, dass die Schiefferdeckerschen Befunde ganz regelmässig jedem Falle von Myotonie zukämen. Aber wäre wirklich ein Verständnis der Krankheit damit gewonnen? Doch zunächst nur im bescheidensten Sinne und Umfange. Von einem Verständnis pathologischer Muskelzustände könnte man meines Erachtens erst dann reden, wenn es gelungen wäre, zwischen bestimmten Strukturveränderungen des Muskels und bestimmten Störungen seiner Funktionen auch eine innere ursächliche Beziehung nachzuweisen. Solange diese Lücke klafft, werden die Ergebnisse auch der sorgsamsten histologischen Durchforschung der Fasern, der genauesten Untersuchungen des Muskelaufbaus doch immer nur eine symptomatische Bedeutung haben und günstigsten Falls unsere Meinung über den muskulären Sitz eines Leidens zu stützen geeignet sein.

Also nicht von der Histologie allein, sondern von der experimentellen pathologischen Physiologie der Muskeln sind hier die nächsten dringend nötigen Aufschlüsse zu erhoffen. Freilich sind auf diesem Gebiet bisher wenig mehr als die ersten tastenden Schritte getan.



Knoblauch hat neuestens in einigen anregenden Arbeiten der Idee Ausdruck gegeben, dass für die Beurteilung pathologischer Muskelzustände aus der Berücksichtigung des verschiedenen anatomischen und physiologischen Verhaltens der roten und weissen Muskelfasern, die normalerweise in den menschlichen Muskeln gemischt auftreten sollen, wichtige Ergebnisse würden gewonnen werden können. Er hat auch die Myotonie ins Bereich seiner Spekulationen gezogen. Auch auf diesem Gebiet fehlt vorläufig noch jeder feste Grund und Boden. Wir werden in einem späteren Stück dieser myopathologischen Beiträge Gelegenheit haben, mit ein paar Worten auf diese Frage einzugehen.

Die Ergebnisse der vorliegenden Untersuchungen möchte ich dahin zusammenfassen, dass ich glaube gezeigt zu haben, dass es sich in jedem Falle von sogenannter amyotrophischer Myotonie um ein typisches Krankheitsbild handelt, und zwar um eine myopathische progressive Dystrophie, von der echte Thomsensche Fälle befallen werden. Das klinische Bild dieser Muskeldystrophie ist ein ganz scharf umschriebenes, einheitliches, in hohem Maße charakteristisches, es kommt in dieser Form nur bei der Thomsenschen Krankheit vor. Eine Reihe mehr oder minder häufiger Einzelzüge und Begleiterscheinungen heben die Eigenart des Bildes noch schärfer hervor. Nur an die verhältnismässig häufige Impotenz und Atrophie der Hoden möchte ich hier noch einmal besonders erinnern.

Der vorstehendste anatomische Zug ist eine weit verbreitete Cirrhose der Muskulatur. Im Bereich des Nervensystems fanden wir lediglich eine echte tabiforme Hinterstrangsdegeneration, die wohl nicht als eine zufällige Komplikation, sondern als die anatomische Grundlage einiger der Begleiterscheinungen der Krankheit anzusprechen ist. Die Entstehungsbedingungen der Rückenmarksveränderungen sind wahrscheinlich mit der Grundkrankheit gegeben.

---

## Literatur.

(Vergl. auch die Zitate im Text.)

- 1) Bäumler-Reinhold, Arch. f. Psych. 8. S. 1 und Zeitschr. f. Nervenheilkde. 4. S. 189.
- 2) Berg, Muskelatrophie bei Thomsenscher Krankheit. Diss. Bonn 1904.
- 3) Bernhardt, Deutsche med. Wochenschr. 1899. S. 169.
- 4) Bettmann, Z. f. Nervenheilkde. Bd. 9.
- 5) Braun, Thomsensche Krankheit. Diss. Leipzig 1902.
- 6) Bregman, Neurol. Zentrbl. 1903. S. 875.
- 7) Cassirer, Neurol. Zentrbl. 1904. S. 39.
- 8) Hans Curschmann, Berl. klin. Wochenschr. 1905. Nr. 37.

- 9) Dana, zit. bei Hoffmann (15).
  - 10) Déléage, zit. bei Hoffmann (15).
  - 11) Frohmann, Deutsche med. Wochenschr. 1900. Ver.-Beil. S. 6.
  - 12) Fuchs, Neurolog. Zentrbl. 1905. S. 783 und Wien. klin. Wochenschr. 1904. S. 722.
  - 13) Fürnrohr, Z. f. Nervenheilkde. 33. S. 14.
  - 14) Gaupp, Zentrbl. f. Nervenheilkde. S. 65.
  - 15) Hoffmann, Z. f. Nervenheilkde. 18.
  - 16) Derselbe, Arch. f. Psych. 42. S. 259 u. Neurol. Zentrbl. 1906. S. 576.
  - 17) Jaquet, Semaine méd. 1903. S. 381.
  - 18) Jolly, Neurolog. Zentrbl. 1896. S. 140.
  - 19) Kornhold, Maladie de Thomsen. Thèse de Paris 1897.
  - 20) Lannois, Iconogr. d. l. Salpêtr. 1904. XVII. S. 450.
  - 21) Longard, Deutsche med. Wochenschr. 1898. Ver.-Beil. S. 91.
  - 22) Lortat-Jacob et Thaon, Arch. de neurol., 2. Serie. XX. 1905. S. 132.
  - 23) Magneval, Des myotonies atrophiques, Thèse de Lyon 1904.
  - 24) Noguès et Sirol, Iconogr. d. l. Salpêtr. 1899. XII. S. 15.
  - 25) Pässler, Neurolog. Zentrbl. 1906. S. 1064/5.
  - 26) Pelizaeus, Berl. klin. Wochenschr. 1897. S. 609.
  - 27) Pelz, Arch. f. Psych. 42. S. 704.
  - 28) Rindfleisch, Z. f. Nervenheilkde. Bd. 33.
  - 29) Rossolimo, Iconogr. d. l. Salpêtrière. 1902. XV. p. 63.
  - 30) Schönborn, Z. f. Nervenheilkde. 15. S. 274.
  - 31) Schott, Z. f. Nervenheilkde. Bd. 21.
  - 32) Steinert, Verhandlungen der medizinischen Gesellschaft zu Leipzig, 1904. Buchausgabe. S. 12.
  - 33) v. Voss, Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurologie. 1900. Bd. 8. S. 85.
  - 34) Voss, Z. f. Nervenheilkde. Bd. 34. S. 465.
  - 35) Wertheim-Salomonson, Ref. Neurol. Zentralbl. 1899. S. 223.
-