

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Breslau [Direktor:
Prof. Dr. F. Henke].)

Über die pathologische Anatomie der Myotonia congenita und die Muskeldystrophien im allgemeinen.

Von

Dr. med. Martin Silberberg,
Assistent am Institut.

Mit 4 Textabbildungen.

(Eingegangen am 6. November 1922.)

A. Allgemeiner Teil.

Die Nerven- und Geisteskrankheiten sind bis auf nur wenige Ausnahmen in ihrer pathologisch-anatomischen Grundlage noch nicht erfaßt. Wie sonst in der medizinischen Wissenschaft hat man sich indessen auch in dieser Disziplin daraufhin geeinigt, bestimmte Erkrankungen in Gruppen zusammenzufassen. Und so kann die einzelne Untersuchung von prinzipieller Bedeutung für die Erkenntnis des ihm übergeordneten Systems sein oder werden.

In dieser Hinsicht dürfte auch der mitzuteilende klinisch und pathologisch-anatomisch genau studierte Fall einer sogenannten „*Myotonia congenita Oppenheim*“ von einigem Interesse sein.

Freilich muß gleich in diesem Zusammenhange auf eine Erfahrungstatsache und einen für die gesamte Medizin überhaupt gelgenden Einwand hingewiesen werden, daß nämlich die heterogensten Krankheitsscheinungen auf einer einheitlichen Noxe basieren können, und umgekehrt die verschiedenartigsten Störungen bzw. pathologisch-anatomischen Veränderungen im Organismus unserer Wahrnehmung sich aufzwingende gleiche Symptome im klinischen Bilde zur Folge haben können. Bei den uns bekannten *myopathischen* Erkrankungen muß man zwei Kategorien hinsichtlich ihrer Genese von einander trennen: einmal solche Krankheiten, welche pathologisch-physiologisch in ihrem Verhalten zum faradischen und galvanischen Strom usw. bestimmt sind, ohne in ihrem anatomischen Substrat erfaßt zu sein, und zweitens solche, welche neben ihrer physiologischen Seite außerdem pathologisch-anatomisch morphologisch in ihrer Grundlage erfaßt sind; der Sitz einer solchen Muskelerkrankung kann entweder in der Muskulatur selbst oder in einem der dieser übergeordneten Systeme

gesichert erscheinen entweder im Nervensystem oder im endokrinen Drüsenapparat.

Was die Myatonia congenita anlangt, so ist zwar die Klinik und somit die pathologisch-physiologische Seite dieser Erkrankung scharf umgrenzt und als sichergestellt zu betrachten — ich erwähne hier nur die Arbeiten von *Oppenheim*¹⁾ selbst, von *Tobler*²⁾ und *Bernhardt*³⁾, *Thorspecken*⁴⁾ und *Skoog*⁵⁾), neuerdings die von *Wölle* und *Hotz*⁶⁾, *Jacob*⁷⁾ und *Slauck*⁸⁾). Was indessen die schon an und für sich geringere Zahl pathologisch-anatomischer Untersuchungen betrifft, so scheiden unter diesen eine Reihe a priori schon deshalb aus, weil sie nicht allen unseren heutigen Anforderungen an die neuropathohistologischen Untersuchungsmethoden genügen. Früher hat *Rothmann*⁹⁾, jüngstens haben *Wölle* und *Hotz* sowie *Slauck* und *Neumann*¹⁰⁾ gelegentlich ihrer Veröffentlichungen die Literatur, welche sich an die Problemstellung der Myatonia congenita knüpft, ziemlich genau zusammengestellt und gesichtet. Es sei schon eingangs erwähnt, daß alle diese Untersuchungen keinen konstanten Befund ergeben haben, und auch schon manche der Autoren betonen, daß es sich bei der Myatonia congenita um *kein einheitliches* Krankheitsbild zu handeln scheint.

Faßt man an Hand der mitgeteilten Fälle das vorliegende Material kritisch ins Auge, so sucht ein Teil der Autoren den primären Sitz der Erkrankung in der *Muskulatur* in Form einer Atrophie oder einer Entwicklungshemmung; so sagt *Skoog*, daß die Ursache der Myatonia congenita in gestörter oder verzögter Entwicklung der *Muskelemente* selbst oder der Nervenendplatten zu suchen sei; dahingegen sieht ein anderer Teil der Autoren auf Grund seiner Befunde ein *primäres Befallensein des Rückenmarkes* für pathogenetisch an; *Oppenheim* selbst läßt beide Möglichkeiten zu. Einige wenige Autoren führen die Myatonia auf einen *cerebralen* Ursprung zurück, alles Annahmen, welche auch nach rein theoretischer Auffassung der Verhältnisse am neuromuskulären Apparat in Betracht zu ziehen sein könnten. Schließlich bestehen auch Versuche, die Krankheit als *toxisch* bedingt aufzufassen, während *H. Curschmann*¹¹⁾ sie mit Störungen des *endokrinen Systems* trotz fast ständig negativer Befunde an den Blutdrüsen doch in einen Zusammenhang zu bringen sehr geneigt ist. Für die von *Wölle* und *Hotz* ausgesprochene Vermutung, daß Anomalien der Gefäße — sie kommen auf Grund von hypothetischen Erwägungen, welche nach experimentellen Vorgängen angestellt werden, zu dieser Annahme — für den Entstehungsmechanismus der Erkrankung verantwortlich gemacht werden könnten, ist kein Beweis in der Form eines in ihrem Sinne positiven erhobenen Befundes erbracht worden, wenigstens mir nicht bekannt geworden; sie selbst hatten bei der Autopsie ihres Falles eine Untersuchung nach dieser Richtung hin außer acht gelassen. Auch ein

Trauma soll eine Myatonia hervorzurufen oder auszulösen vermögen. Kurzum, es fehlt keine Komponente, welche nicht irgendwie als ätiologischer Faktor für diese Krankheit geltend gemacht worden wäre. Auch darüber bestehen Meinungsverschiedenheiten, ob die Myatonia congenita in ihrer Entstehung bereits intrauterin abgeschlossen ist oder nicht.

Seit der umfassenden Veröffentlichung von *Wölle* und *Hotz* finden sich noch einige weitere neuere Mitteilungen zur Klinik und Pathologie der Myatonia congenita. Zur Klinik der Erkrankung sind Demonstrationen und Beobachtungen mit genauem neurologischen Status von *Querner*¹²⁾, *Jacobi* und *Slauck*, sowie *Krabbe*¹³⁾ zu finden. Vom Standpunkt der pathologischen Anatomie aus haben sich *Neumann* und auch *Slauck*, zum Teil in Anlehnung an Fälle, welche *Hoffmann* untersucht hat, mit den anschließenden Fragen beschäftigt, ohne einen direkt gesetzmäßigen Befund zutage gefördert zu haben. Das Ergebnis der einzelnen anatomischen Untersuchungen ist kurz folgendes: Im Falle von *Neumann* fehlen die meisten größeren motorischen Vorderhornzellen; in den *Clarkeschen Säulen* sind einzelne atrophische Elemente festzustellen. In den grauen Vordersäulen liegen Veränderungen der Achsenzyylinder und der Markscheidenfasern vor, und zwar Zeichen einer abgelaufenen Entzündung. Das Gehirn ist mit Ausnahme des Accessoriuskernes frei von Veränderungen. An den peripheren Nerven fällt teilweise kein deutlicher, teilweise ein geringer Ausfall von Markscheiden auf, an der Muskulatur liegen alle Grade der Atrophie vor.

Slauck hat folgende Veränderungen festgestellt: primäre, nicht entzündliche Entartung der Ganglienzellen im Hypoglossuskern und in den Vorderhörnern des Rückenmarkes mit den dazugehörigen Veränderungen der vorderen Wurzeln, der motorischen Fasern in den peripheren Nerven und in der Muskulatur; die entarteten Ganglienzellen fanden sich meistens im Zustande axonaler Degeneration in allen ihren Stadien.

Von früheren pathologisch-anatomisch bearbeiteten Fällen sei aus dem Untersuchungsbefunde von *Wölle* und *Hotz* erwähnt, daß ihnen nur spärliche Ganglienzellen im Rückenmark auffielen, welche sich dazu in allen Stadien der Degeneration vorfanden; ebensolche Veränderungen fanden sie in den Vorderhörnern und in den Hinterhörnern. Die weiße Rückenmarksubstanz wies keine Zeichen einer Degeneration auf; das Bild erweckt den Eindruck, als wenn es sich um einen diffusen Prozeß handele, welcher nur graduelle Unterschiede ohne einen ausgesprochenen Prädilektionssitz aufweist.

*Kaumheimer*¹⁴⁾ beobachtet an den Nervenzellen des Rückenmarkes in den Vorderhörnern eine stärkere Verminderung ihrer Zahl und stellt häufig an ihnen Zellveränderungen fest, welche sich bisweilen auch auf die Ganglienzellen der *Clarkeschen Säule* erstrecken. Die vorderen Wurzeln zeigen eine deutliche Faserdegeneration und allgemeine Verschmälerung. Die analogen Veränderungen finden sich am peripheren Nerven. Die *Marchireaktion* fällt schwach positiv aus.

Rothmann stellt bei der Frage nach der morphologischen Grundlage der Myatonia keine wesentliche Atrophie der Muskulatur fest; indessen bemerkt er eine verminderte Ausbildung der feinen Markfasern, ferner ausgedehnte Lücken-

bildung im Bereiche der grauen Substanz des Rückenmarkes, welche zum Teil mit Blutgefäßen von verdickter Wandung, prall gefüllten Capillaren und perivaskulären Blutungen ausgefüllt ist. In der grauen Substanz fehlen fast vollständig die großen Ganglienzellen; die untergegangenen Nervenzellen in den Vorderhörnern sind an einem hellen feinmaschigen Netzwerk zu erkennen. Dadurch sind die ventralen Abschnitte der Vorderhörner gegenüber den zentralen Gebieten der *Clarkeschen Säulen* dorsolateral vom Zentralkanal abnorm aufgehellt. Das Gewebe der grauen Substanz ist aufgelockert, die großen Blutgefäße zeigen eine Verdickung ihrer Wandung ohne Endothelwucherungen oder Intimaverdickungen. Die Nervenzellen der Vorderhörner sind im Zerfall begriffen.

*Beevor*¹⁵⁾ sieht bei schwach positivem Ausfall der *Marchireaktion* viele kleine atrophische Vorderhornzellen.

In dem von *Archangelsky* und *Abrikosoff*¹⁶⁾ untersuchten Falle fehlen die *Clarkeschen Säulen*, die Nervenzellen in der grauen Substanz des Rückenmarkes sind reduziert, in den Rückenmarkswurzeln liegen zahlreiche marklose Achsenzylinder, die Nervenzellen weisen Degenerationszeichen auf.

*Baudouin*¹⁷⁾ fand im Abducens- und Hypoglossuskern Ganglienzellen mit Chromatolyse, Verminderung und Verkleinerung der Vorderhornnervenzellen des Rückenmarkes bei gut erhaltenen Nervenzellen in den *Clarkeschen Säulen*. Degenerations- oder Entzündungsherde fielen ihm nicht auf.

Collier und *Holmes*¹⁸⁾ sahen ebenfalls eine Verminderung der großen motorischen Ganglienzellen, und zwar besonders im Halsmark in der lateralen und in der hinteren lateralen Gruppe.

*Marburg*¹⁹⁾ beobachtete in seinem Falle eine Rückenmarkspiaverdickung durch Vermehrung und Zunahme des Bindegewebes; in den Vorderhornzellen ist ein Ausfall von ganzen Zellgruppen festzustellen, im übrigen waren die Zellen einzelner Gruppen mehr oder minder gering an Zahl, an mehreren Vorderhornzellen fällt eine Vakuolenbildung auf, in der Zellgruppe der *Clarkeschen Säule* finden sich degenerative Ganglienzelemente. Im Gesamtbild ist eine Vermehrung von Kernen und reichliches Vorhandensein von Gefäßen auffallend.

Bei einer Mitteilung von *Foot*²⁰⁾ ist ebenfalls die vorhandene Anzahl von Vorderhornzellen vermindert; die Ganglienzellen sind hier in Schwellung und vakuolärer Degeneration begriffen; auch an den Zellen der *Formatio* und *Substantia reticularis* sind regressive Veränderungen festzustellen. *Medulla oblongata* und *Großhirn* erwiesen sich als normal.

Laiguel-Lavashine und *Roger-Voisin*²¹⁾ fanden eine nur kleine Zahl von Ganglienzellen in den Vorderhörnern des Rückenmarkes.

*Concetti*²²⁾ teilt mit, daß die großen motorischen Ganglienzellen des Rückenmarkes nur sehr gering an Zahl waren, und soweit sie überhaupt noch vorhanden waren, sind sie klein und unvollkommen ausgebildet, auch in der Hirnrinde und im Kleinhirn stellt er eine Verkleinerung der Zellelemente fest, welche weniger entwickelt und weniger gut färbar waren.

v. Mettenheimer, *Götzky* und *Weihé*²³⁾ beobachteten eine frische Erkrankung der Ganglienzellen, eine Atrophie und ein Ausfallen von Vorderhornzellen ohne entzündliche Prozesse oder Herderkrankungen.

Diesen an sich verschiedenen Befunden am Nervensystem bei einer Myatonia congenita stehen in der Literatur bisher drei gegenüber, welche ausschließlich in der Muskulatur Veränderungen bei intaktem Nervensystem feststellen. Es ist dies eine Beobachtung von *Spiller*²⁴⁾, welche man Neigung hat, vom klinischen Standpunkt in ihrer Beziehung zur Myatonia als fraglich zu bezeichnen, eine Untersuchung von *Councilman-Dunn*²⁵⁾ sowie eine Beobachtung von *Leboullet* und *Baudouin*²⁶⁾.

Hiermit wären die wichtigsten in Frage kommenden Arbeiten zur pathologischen Anatomie der Myatonia congenita erschöpft.

Die Muskulatur zeigt bei verschiedenen Beobachtungen an verschiedenen Gruppen ein stärkeres oder geringeres krankhaftes Befallensein. Es finden sich alle möglichen pathologischen Veränderungen: ungleichmäßige dicke pseudohypertrophische oder dünne Muskelfasern; mitunter ist ihre Querstreifung, mitunter ihre Längsstreifung verändert, an wieder anderen findet sich eine Vermehrung des Fett- oder Bindegewebes, mitunter eine leichte Verdickung der Gefäßwandung.

Als *Ergebnis* dieser *Literaturübersicht* kann man kritisch etwa feststellen: es gibt klinisch sichergestellte Fälle von Myatonia congenita, nosologisch als eigenes Krankheitsbild umgrenzt, bei welchen morphologisch verschiedenste Abschnitte des neuromuskulären Apparates verändert gefunden wurden. Diese bei den untersuchten Fällen festgestellten Veränderungen finden sich entweder ausschließlich am Muskel oder in irgendeiner Partie der nervösen Leitungsbahn; auch liegen Kombinationsformen vor, bei welchen die Beobachtung an beiden Systemen, am Muskel sowohl als auch am Nervensystem Veränderungen festgestellt hat. Schon in diesem Zusammenhange kann vielleicht darauf hingewiesen werden, daß man bei allen derartigen Befunden wie verminderter Zahl oder Atrophie der Ganglionzellen usw. die nötige Reserve und Skepsis wird anlegen müssen, da solche Befunde als reine Tatsache selbst einer großen Erfahrung mehr oder weniger subjektiver Beurteilung in gewissem Sinne doch wohl unterliegen können. Es gibt jedoch trotz alledem als Schlußkonsequenz nach diesen Gesichtspunkten an Hand des autoptischen vorliegenden Materiales Fälle einer Myatonia congenita mit und ohne Veränderungen am neurogenen oder muskulären Apparat. Es sei nochmals betont, daß die Befunde, die am Nervensystem erhoben wurden, im ganzen kein konstantes Ergebnis aufzuweisen haben, wenn auch eine Anzahl von Untersuchungen sich herausgruppiert, die in einem Teil der Fälle Veränderungen speziell in den Vorderhörnern des Rückenmarkes verzeichnet. Ferner sei noch darauf verwiesen, daß die Untersuchungsergebnisse Kranke in ganz verschiedenen Lebensjahren betrafen, bei welchen die Myatonia einen Verlauf von wenigen Wochen bis zu mehreren Jahren nahm, so daß bei einer kritischen Beurteilung auch diese Faktoren mit zu beachten sein werden. So können bei länger verlaufenden Fällen bereits reparative Bestrebungen am Nervensystem eingesetzt haben, obgleich diese stets nur unvollkommenen Charakter in Form einer Vakatwucherung aufweisen werden.

B. Eigene Beobachtung.

Es handelt sich um das etwa 4 Monate alte Kind L. G., das am 7. II. 1922 in der hiesigen Universitäts-Kinderklinik nach längerer

genauer Beobachtung unter der einwandfrei gestellten klinischen Diagnose „*Myatonia congenita*“ verstarb.

Dem Krankenblatt, dessen gütige Überlassung und Einsichtnahme ich Herrn Prof. Dr. Stolte verdanke, entnehme ich nur das zusammenfassende *klinische Urteil* im Auszug: jammervolles Kind mit dem typischen Bilde der Oppenheim-schen *Myatonia* mit besonderer Bevorzugung der unteren Extremitäten, die völlig entspannt, zu keiner aktiven Bewegung fähig sind. Infolge dieser passiven Lage sind Ödeme am FuBrücken und Unterschenkel bei guter Zirkulation und fehlendem Nierenbefunde entstanden. Die Füße sind nach außen gerichtet. Die Schlaffheit des Kindes ist derartig hochgradig, daß es wie ein Taschenmesser zusammengelegt werden kann. Die Bauchmuskulatur ist auch völlig geschwunden, der Bauch ist aufgetrieben und folgt passiv dem Druck der Eingeweide. Da infolge hochgradiger Atrophie die Thoraxmuskulatur sich an der Atmung nicht beteiligt, sondern als einziger gut funktionierender Muskel das Zwerchfell arbeitet, wird besonders bei zunehmender Dyspnöe das Abdomen lebhaft auf und ab bewegt. Die obere Extremität ist auch stark atrophisch. In einzelnen Muskelgruppen nur minimalste Bewegung; die Hände nach außen gedreht. Die Muskulatur spricht auf den *faradischen Strom* überhaupt nicht an, auf den *galvanischen* einzelne Muskelgruppen nur auf höchste Reize. Schließlich wird eine *Bronchopneumonie* offensichtlich, an welcher das Kind ad exitum kommt.

Die Autopsie erfolgte 6 Stunden nach dem Tode.

1. *Sektionsprotokoll* im Auszug. 1922, Hptb.Nr. 279 N. I.

Leiche eines abgemagerten weiblichen Kindes mit grazilem Knochenbau, in dürftigem Ernährungszustand und mit allen sichtbaren Zeichen des Todes. Die unteren Extremitäten finden sich in *Abductionsstellung*. Hier ist die Muskulatur, was an der oberen Extremität in etwas schwächerem Maße auffällt, stark atrophisch, ödematos gequollen, von ganz heller, gelbweißer Farbe und weichster Konsistenz. Von der sichtbaren Muskulatur zeigt nur das Zwerchfell blaßrote Farbe und eine derbere Beschaffenheit.

Zwerchfellstand rechts 5. Intercostalraum, links 6. Rippe.

Nach Entnahme des Brustbeines sinken die Lungen zurück.

Im *Herzbeutel* findet sich die übliche Menge klar seröser Flüssigkeit, Herzkappen zart und intakt; Gefäße o. B. Der Abgang der Gefäße am Herzen weist normales Verhalten auf, auch sonst ist an den Körpergefäßern nichts Abnormes festzustellen. Die rechte *Lunge* zeigt ein vergrößertes Volumen; auf der Schnittfläche sieht sie wie gekörnt aus; hier sind besonders in dem Oberlappen graurote, gegen das lufthaltige, helle Gewebe gut abgegrenzte, leicht erhabene Herde sichtbar. Die Bronchialschleimhaut ist gerötet, auf Druck hin entleert sich zähes, zum Teil eitriges Sekret. Die linke Lunge zeigt das gleiche Verhalten wie die rechte Lunge, doch in geringerem Maße. Die Schleimhaut der *Trachea* ist diffus gerötet, ebenso die des *Larynx*; sonst ist an den *Halsorganen* kein krankhafter Befund zu erheben.

Der Situs der *Bauchorgane* ist normal.

Die *Milz* ist von weicher Konsistenz und grauroter Farbe.

Magen, Darm, Nebennieren, Pankreas, Gallenwege und *Gallenblase* weisen keinerlei von der Norm abweichendes Verhalten auf.

Die *Nierenkapsel* ist beiderseits leicht und gut abziehbar; auf der Oberfläche und der Schnittfläche zeigt die Niere normale Beschaffenheit in Farbe und Konfiguration.

Das Volumen der *Leber* ist vergrößert; auf der Schnittfläche fallen die Leberzellbalken durch ihre gelbweiße Farbe auf; sie treten zwischen den dunkelgefärbten, gestauten, blutreichen Gefäßen deutlich erkennbar hervor.

Beckenorgane ohne Besonderheiten.

Am Gehirn und am Rückenmark lassen sich bei makroskopischer Betrachtung und Untersuchung auf den üblichen Sektionsschnitten keinerlei pathologische Veränderungen feststellen; auch an den Gefäßen fällt in bezug auf ihren Füllungszustand, Verteilung als auch Abgang sowie ihr Größenverhältnis nichts vom Normalen Abweichendes auf.

Klinische Diagnose: Myotonia congenita.

Todesursache: Bronchopneumonia.

Befund: Atrophia et oedema muscularorum. Bronchitis. Tracheitis. Laryngitis. Bronchopneumonia utriusque pulmonis praecipue lobi dextri superioris. Degeneratio adiposa hepatis. Cyanosis hepatis.

2. *Histologischer Untersuchungsbefund.*

Von der Muskulatur wurden sofort nach dem Tode Teile vom Musculus biceps und Musculus quadriceps femoris entnommen. Schnitte des von Stücken des in 4 proz. Formalin gehärteten und mit *Hämatoxylin-Eosin* gefärbten Musculus biceps zeigen bei schwacher Vergrößerung folgendes Bild (Abb. 1):



Abb. 1. Schnitt durch den Musculus biceps bei schwacher Vergrößerung. Färbung Hämatoxylin-Eosin. Winkel Mikroluminar 50 mm, Okular 5.

Die Muskelfasern, zum Teil in einzelnen Bündeln aneinander gelagert, sind durch ein ödematos gequollenes, lockeres Gewebe auseinandergedrängt. Das Sarkoplasma als unverändertes Protoplasma ist auffallenderweise nur in spärlichsten Zügen zu sehen. Dort, wo dieses fehlt, werden die Partien durch äußerst zellreiche, mehr oder weniger dicht gelagerte Zellkonglomerate ersetzt. Bei Zuhilfenahme stärkerer

Vergrößerung erkennt man, daß das Sarkoplasma, soweit es intakt ist, von einem glatten Sarkolemma begrenzt ist und ein normales Verhalten der mit Hämatoxylin sich dunkel färbenden Muskelkerne aufweist. Dort, wo das erhaltene Muskelgewebe im Querschnitt getroffen ist, sieht man die scharf voneinander abgegrenzten Cohnheimschen Felder. Die Muskelkerne sind meistens dicht unterhalb des Sarkolemmas gelagert und haben eine länglich ovale Kontur.

Bei stärkster Vergrößerung (Abb. 2) erkennt man, daß die Muskelfibrillen in der üblichen Säulenform angelagert sind. Die einfach und doppeltlichtbrechende isotrope und anisotrope Substanz, die Hensensche und Krausesche Linie sowie die zugehörige Quer- und Zwischenscheibe sind gut konfiguriert und als unverändert festzustellen, soweit Muskelfasern überhaupt noch erhalten sind. Zwischen diesen an Quantität in höchstem Grade zurückstehenden Muskelfasern fällt an Stelle des fehlenden Muskelgewebes eine äußerst zellreiche Komponente auf. Es handelt sich hierbei um schmale spindlige Zellelemente, welche dicht aneinander gelagert sind und in ihrer Struktur an Bindegewebszellen erinnern. Das Gesamtbild ist derart, daß man den Eindruck hat, als wenn die Zellkomplexe die Muskelfasern überwuchern und verdrängen würden. Die untergegangene Muskulatur ist an nur ganz wenigen Stellen in schmalsten Streifen eben noch sichtbar. Ein sehr zellarmes Bindegewebe und das gequollene Maschennetz des Perimysium internum führen von den einzelnen durch dieses konfigurierten Bündeln zu dem ebenfalls weichen Perimysium externum. Hier und da finden sich zwischen das Perimysium eingelagert Fettzellen; die sehnigen Elemente des Muskels zeigen strukturell und tinktoriell kein Abweichen vom normalen Verhalten. Bei einer Färbung mit Eisenhämatoxylin-van Gieson heben sich die gelben, plasmahaltigen Muskelfasern den blauschwarz gefärbten, vorhin beschriebenen Zellkernen und dem leuchtend rot erscheinenden Bindegewebe gegenüber deutlich ab.

Bei einer *Fettfärbung* mit *Sudan III* zeigen sich schwach rötliche, mattglänzende Fetttröpfchen, welche in die Muskelfasern eingelagert erscheinen.

Eine *Lipoidfärbung* nach *Lorrain-Smith-Dietrich* gibt an diesen Stellen der muskulären Elementen einen positiven Ausfall der Reaktion.

„Kleinellige Infiltration“ (Anhäufungen rundlicher Zellen mit schmalem Protoplasmasaum und im Verhältnis zu diesem großem Kern) ist nirgendwo festzustellen.

Eine Färbung nach *Bielschowsky* und *Ramon y Cajal* zeigt unversehrte, intakte Nervenendplatten.

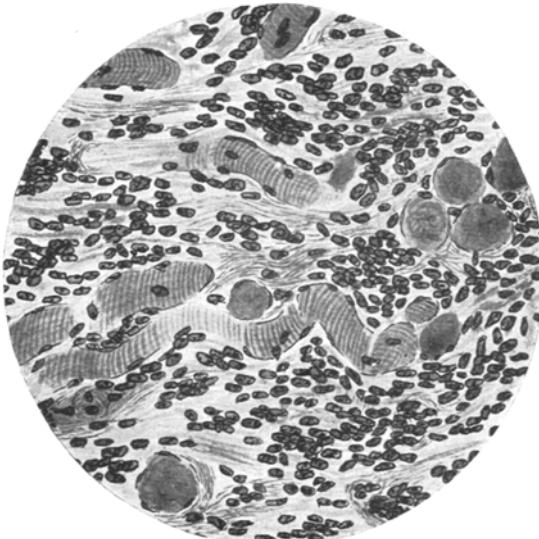


Abb. 2. Schnitt durch den Musculus biceps bei starker Vergrößerung. Färbung nach von Gieson-Eisenhämatoxylin. Winkel Mikroluminar 16 mm, Okular 5.

Bei Vornahme einer Färbung mit *Pyronin-Methylgrün* nach *Pappenheim* lassen sich *Plasmazellen* nirgends erkennen.

Den gleichen Befund im histologischen Bilde zeigen Schnitte durch verschiedenste Stellen des Muskels. Die Muskulatur des Quadriceps femoris ist in genau derselben Weise verändert, wenngleich hier dem Verhalten der Oberextremitätenmuskulatur gegenüber festgestellt werden muß, daß die Veränderungen noch hochgradiger sind, insofern als quantitativ noch weniger Muskelfasern als unversehrt zu erkennen sind als wir es an der Oberarmmuskulatur feststellen konnten. Das qualitative Verhalten ist sonst durchaus das gleiche sowohl im makroskopischen als auch mikroskopischen Bilde, ein Verhalten, wie es die bisher in der Literatur niedergelegten Befunde über Muskelveränderungen bei der Myastenia übertrifft.

Die Zwerchfellmuskulatur, welche zur Untersuchung eines bei diesem Falle auch im klinischen Bilde als noch normal erscheinenden Muskels zugrunde gelegt wurde, läßt nichts von dem soeben entworfenen Bilde erkennen. Man stellt hier keine Abweichung von der Norm fest.

Die Drüsen mit innerer Sekretion wurden sämtlich einer histologischen Untersuchung unterworfen; doch zeigen die *Epithelkörperchen*, die *Schilddrüse*, *Thymus*, *Nebenniere*, *Hypophyse* und *Epiphyse* keine pathologischen Veränderungen; auch die *Ovarien* und *Lymphknoten* sowie die *Milz* lassen im mikroskopischen Bilde nirgends ein Abweichen von der Norm erkennen.

Das *Rückenmark* einschließlich der *medulla oblongata* sowie das *Gehirn* wurden in verschiedenen Abschnitten in *Formalin*, *Müllerscher Flüssigkeit* und 96 proz. *Alkohol* den einzelnen histologischen Untersuchungsmethoden entsprechend gehärtet. Das *Rückenmark* wurde an der *Hals-* und *Lendenanschwellung* untersucht, ferner Stücke des unteren *Dorsalmarkes*, des *Hals*-, *Brust*- und *Sakralmarkes*, vom *Gehirn* der *Rinde* und dem *Hirnstamm* entnommene Partien nach Maßgabe der von *Spielmeyer*²⁷⁾ angegebenen Richtlinien, vom peripheren Nerven wurden der *Nervus medianus*, *axillaris* und *ischadicus* einer Untersuchung unterzogen.

Von der *Halsanschwellung* des Rückenmarkes, welche des klinischen Verhaltens wegen neben dem *Lumbal*- und *Sakralmark* (Muskulatur der oberen bzw. der unteren Extremität) von besonderem Interesse war, wurden Kernfärbungen mit *Hämatoxylin-Eosin*, nach *van Gieson*, mit *Lithioncarmin* und *Methylenblau* vorgenommen. Das untersuchte Material läßt sowohl bei schwacher als auch bei starker Vergrößerung im Verhalten ihrer Kerne nirgends ein Abweichen vom normalen Status erkennen: die graue und weiße Substanz des Rückenmarkes ist überall gut konfiguriert, pathologische Kernanhäufungen oder Kerneinlagerungen sind nicht festzustellen; ebenso gibt eine Färbung auf *Plasmazellen* ein negatives Resultat. Auch an den *Gefäßen* fällt nichts Krankhaftes auf.

Zur Darstellung in frischer Degeneration befindlicher *Markfasern* wird die *Marchische Chrom-Osmiummethode* angewandt. Das unter den von *Spielmeyer* angegebenen Richtlinien bearbeitete Material läßt keinen positiven Ausfall der Reaktion erkennen in Übereinstimmung mit den Untersuchungsergebnissen fast sämtlicher anderen Beobachtungen.

Eine *Lipoidfärbung* nach *Lorrain-Smith-Dietrich* sowie die *Scharlachrotfärbung* nach *Herxheimer* ergeben kein positives Resultat etwa sich färbender Lipide.

Bei der Darstellung der *Markscheiden* erkennt man, daß die Markscheiden elektiv gefärbt und unversehrt erscheinen; ein etwaiger Ausfall von Markscheiden konnte nicht festgestellt werden. An den hinteren und vorderen Wurzeln fällt nichts Krankhaftes auf.

Für die Darstellung der *Achsenzylinder* wird die *Silberimprägnation* nach *Bielschowsky* vorgenommen. Auch am *Achsenzylindersystem* konnten keine pathologischen Veränderungen gefunden werden, ebensowenig an den *Neurofibrillen* bei einer Darstellung nach *Ramon y Cajal*.

Die *Ganglienzellen* werden mit der *Alkohol-Toluidinblau-(Nissl-)* Methode zur Darstellung gebracht. Die vordere laterale und vordere mediale Gruppe der Nervenzellen ist in beiden Hälften der grauen Substanz bei schwacher Vergrößerung distinkt gefärbt deutlich zu erkennen. An Zahl und Größe der Nervenzellen fällt als grob verändert nichts Besonderes auf (Abb. 3).

Bei Zuhilfenahme stärkster Vergrößerung weisen die Nervenfortsätze in ihrer Struktur ein unverändertes Aussehen auf (Abb. 4). Die *Nisslschen Granula* (*Tigroid*) der Ganglienzellen sind in ihrer Struktur intakt. Degenerationszeichen sind an ihnen nirgends zu erkennen; ihr Plasma ist überall gut erhalten.

Was Zahl und Größe der Nervenzellen anlangt, so ist von der Norm Abweichendes nicht zu beobachten. Anzeichen eines krankhaften entzündlichen oder regressiven bestehenden oder stattgehabten Prozesses sind nicht festzustellen, desgleichen keinerlei krankhafte Aufhellungen.

Um die *Neuroglia* elektiv gefärbt untersuchen zu können, welche bei den übrigen Untersuchungsmethoden nicht mit Sicherheit zu erkennen ist, werden die *Gliafärbungen* angewandt, von welchen die *Methylblau-Eosin*- (*Alzheimer-Mannsche-*) Färbung an dem nach *Weigert* gebeizten Material in allen Farbnuancen gut anspricht. Die *Gliafasern*, *Gliazellen* sowie die *plasmatischen Züge* lassen kein Abweichen gegenüber dem normalen Verhalten erkennen.

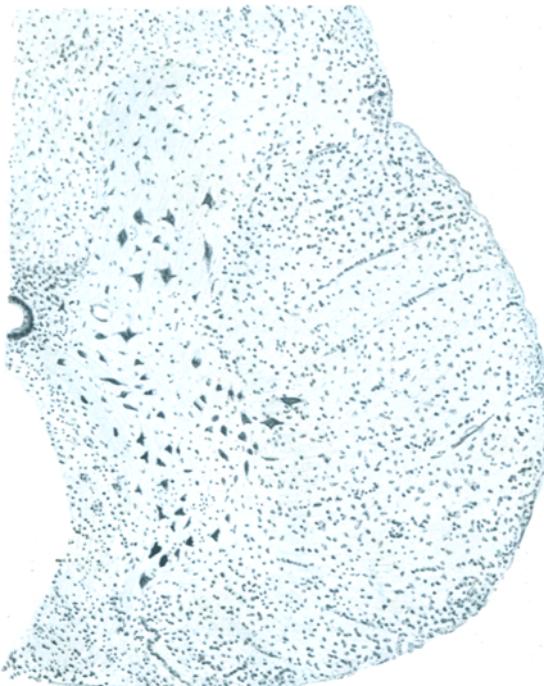


Abb. 3. Schnitt durch die Halsanschwellung des Rückenmarkes. Zeichnung nur einer Rückenmarkshälfte, da an beiden Hälften das gleiche Bild vorliegt. Darstellung der Ganglienzellen mit der Alkohol-Toluidinblau-(Nissl)-Methode bei schwacher Vergrößerung. Winkel Mikroluminar 50 mm, Zeiss Okular 5.

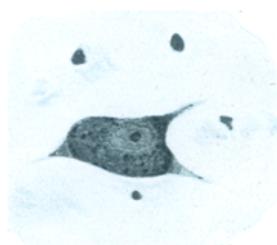


Abb. 4. Darstellung einer Ganglienzelle bei stärkster Vergrößerung. Homogene Öl-Immersion. Zeiss $\frac{1}{12}$.

Etwaige Vakatwucherungen der Glia sind nicht sichtbar. Soweit es sich bei dieser Färbung übersehen lässt, sind sowohl die Achsenzylinder als auch die Markscheiden auch hier intakt.

Eine Färbung nach *Levaditi* und mit *Methylenblau* lässt auch bei Immersion nichts von krankhaften Veränderungen zutage treten oder gar spezifische Verhältnisse erkennen.

Die nach den obigen Angaben ausgeführte Untersuchung des Rückenmarkes ergibt überall das gleiche objektive Verhalten; auch im *Lumbal-* und *Sakralmark* konnten keine Befunde erhoben werden, welche auf irgendwelche krankhafte Prozesse schließen ließen.

Um die Anzahl der Nervenzellen vergleichend beurteilen zu können, wurden die Ganglienzellen bei gleichaltrigen anderen Fällen bei intaktem neuromuskulären Apparat untersucht. Es konnten hierbei keine auffallenden Differenzen in Zahl und Größe der Nervenzellen konstatiert werden.

Auch die untersuchten Teile vom *Gehirn* weisen bei obigen Färbungen und Untersuchungen nichts von der Norm Abweichendes auf.

Untersuchte Teile vom *peripheren Nerven* lassen kein krankhaftes Verhalten erkennen.

3. Epikrise.

Epikritisch lässt sich der erhobene Befund wie folgt deuten: Im Vordergrund des pathologischen Geschehens stehen die hochgradigen Veränderungen an der Muskulatur. Diese sind einmal als ein ödematöser Zustand derselben aufzufassen, was aus den auseinander gedrängten, durch weiches Gewebe aufgelockerten Muskelfasern zu schließen ist. Zweitens bedarf einer kritischen Besprechung die starke Kernvermehrung in der nur so spärlich erhaltenen Muskulatur. Die Kerne sind in ihrer überwiegenden Mehrzahl mesenchymaler Herkunft, Bindegewebszellen. Diese finden sich an Stelle der sonst normal erhaltenen Muskelfasern und Muskelbündel; sie sind an deren Stelle gewuchert. Die noch feststellbare Muskulatur erweist sich im Zustande einer regressiven Metamorphose, zum großen Teil befindet sie sich in einer lipoiden Degeneration; in anderen Teilen, wo diese nicht eingetreten ist, sind die Muskelfasern atrophisch, mitunter als schmalste Fasern eben noch erkennbar. Es liegt somit unzweifelhaft eine einwandfreie *Störung im Stoffwechsel* der *Muskelzellen* vor, welche besonders die Extremitäten und in diesem Falle die untere mehr als die obere befallen hat. Nach dieser Feststellung ist auch die Kernvermehrung auf einfache Weise zu erklären: es handelt sich um eine Zellwucherung, welche von zwei Zellkomponenten garantiert ist, erstens vom Perimysium internum und zweitens von den Zellen des Sarkolemm, soweit es noch erhalten ist. Es sind somit den *katabiotischen* Prozessen am Sarkoplasma *bioplastische Vorgänge* von seiten der erhaltenen Muskelkerne gefolgt. Durch das regressive Verhalten der Muskulatur ist die potentielle Wachstumsenergie der erhaltenen Muskelzellkerne *kompensatorisch* zu kinetischer angefacht worden. Es liegt also gewissermaßen eine *Wucherung ex vacuo* von den Zellkernen her vor. Die katabiotischen

Vorgänge am Muskel sind zum Teil quantitativer Art, eine Atrophie, und zum Teil qualitativer Natur, eine Degeneration. Als embryonale Muskelpindeln im Zeichen krankhafter Veränderung sind diese länglich ovalen Zellen nicht aufzufassen; auch bei vergleichenden Untersuchungen an sicher gesunder Muskulatur ebenso alter anderer Individuen ist von derartigen Zellanhäufungen und obigen Veränderungen nichts zu sehen. Regenerative Bestrebungen von seiten der intakten Muskulatur in Form von Muskelsprossungen sind nirgends festzustellen gewesen.

An zweiter Stelle steht eine Erörterung der Befunde am Gehirn, Rückenmark und peripheren Nerven.

Es konnten an diesen Organen bei den ausgeführten Untersuchungen keinerlei krankhafte Veränderungen konstatiert werden. Den anderen in der Literatur, soweit sie mir zugänglich war, gewonnenen Resultaten gegenüber sei obige Beobachtung kurz zur Seite gestellt. Ein negativer Ausfall der *Marchireaktion* ist auch allen übrigen Fällen gegenüber gemeinsam mit Ausnahme des Falles von *Beevor*, welcher einen schwach positiven Ausfall des *Marchi* verzeichnet. Anzeichen einer abgelaufenen oder gar bestehenden Entzündung sind entgegen der Beobachtung von *Neumann* nicht festzustellen. Ein direktes Fehlen, Aplasie, oder eine verminderte Anzahl, Hypoplasie, beziehungsweise Atrophie der meisten großen Vorderhornzellen des Rückenmarkes, wie sie sich um einen Teil der Beobachtungen in irgendeiner Form herauszukristallisieren scheint, so nach den Untersuchungen von *Neumann*, *Rothmann*, *Marburg*, *Wölle* und *Hotz*, *Beevor*, *Archangelsky* und *Abrikosoff* sowie *v. Mettenheimer*, *Götzky* und *Weihé*, konnten bei der mitgeteilten Beobachtung auch nach vergleichendem Material an anderen Fällen mit sicher intaktem Nervensystem nicht festgestellt werden. Anhaltspunkte für eine ältere oder frische Entartung der Ganglienzellen, wie sie besonders *Slauck*, *Wölle* und *Hotz* sowie *v. Mettenheimer*, *Götzky* und *Weihé* bemerkten, kommen nicht in Betracht. Veränderungen an den Markscheiden und am Achsenzyldersystem, von *Archangelsky* und *Abrikosoff* sowie *Neumann* beobachtet, liegen nicht vor. Das Gehirn weist entgegen ganz vereinzelten anderen Feststellungen, wie sie eingangs erwähnt wurden, nichts von der Norm Abweichendes auf.

Es liegt demnach in dem mitgeteilten Falle eine hochgradige *Störung im Stoffwechsel* der *Muskulatur* vor, ohne daß irgendwelche *Veränderungen am Nervensystem* oder an den *Blutdrüsen* festgestellt werden konnten; es reiht sich mithin obige Wahrnehmung an diejenige Kategorie autoptisch beobachteter Fälle von *Myatonia congenita* an, bei welchen *nur* an den *Muskeln* Veränderungen gefunden werden konnten, wie es *Spiller* in dem klinisch angezweifelten Falle, *Councilman-Dunn* und *Leboullet* und *Baudouin* in ihren Beobachtungen festgestellt haben.

C. Ergebnisse und Folgerungen.

Auf Grund aller soeben besprochenen Tatsachen ergibt sich für die Problemstellung der *Myatonia congenita* und der *Muskeldystrophien* im allgemeinen eine prinzipielle andere Betrachtungsmöglichkeit. Es erhebt sich nämlich in Anlehnung an die Literatur und aus allgemein-pathologischen Erwägungen sofort trotz des geringen Materials, das uns erst bekannt ist, die Frage: Welche Bedeutung kommt diesen Prozessen zu, und wie kann man sich diese Störungen in der Muskulatur erklären? Es kann nach rein theoretischen Erwägungen entweder eine primäre *Muskelkrankung* oder eine durch Störungen in den der Muskulatur übergeordneten Systemen hervorgerufene trophische Erkrankung in Frage kommen.

Wenn auch einige Befunde mit Veränderungen im übergeordneten Prinzip festgelegt sind, so kann nach dem augenblicklichen Stande unserer Erkenntnis die Frage weder in dem einen noch in dem anderen Sinne mit Sicherheit entschieden werden. Es können, wie schon eingangs erwähnt wurde, verschiedenste Ursachen das gleiche Symptom hervorrufen, nämlich wie bei der mitgeteilten Beobachtung eine *Atonie* der *Muskulatur*. Und etwas anderes will die Krankheitsbezeichnung „*Myatonia congenita*“ auch gar nicht besagen als einen angeborenen atonischen Zustand der Muskulatur feststellen, welcher pathologisch-physiologisch in allen Einzelheiten erfaßt ist. *Oppenheim* selbst hat die symptomatologische Charakterisierung in diesem Sinne vorgenommen. Es ist aber damit meines Ermessens nichts über das anatomische Äquivalent der Erkrankung zum Ausdruck gebracht. *Myatonia* umgrenzt nämlich nur ein klinisches Syndrom, ohne die pathologisch-morphologische Grundlage des Leidens irgendwie näher zu präzisieren. Es ist damit etwa dasselbe wie mit der Diagnose „*Depression*“ zum Ausdruck gebracht. Die Myatonia kann durch Erkrankung irgendeines Teiles der nervösen Leitungsbahn oder der Muskulatur allein hervorgerufen werden, wofür auch die einzelnen festgestellten pathologischen-anatomischen Veränderungen sprechen, und es liegt gar keine Veranlassung vor, an diesem oder jenem der erhobenen Befunde zweifeln zu müssen. Das Bild der Myatonia congenita kann demnach aus verschiedenen anatomischen Komponenten resultieren. Rein *anatomisch* ist die Erkrankung in das Kapitel der *Muskeldystrophien* einzureihen. Diese *trophischen Muskelkrankungen*, „*Myodystrophiae*“, können als *Atrophie* oder *Dystrophie* alle Stadien der regressiven Metamorphose darstellen, von der *Atrophie* bis zur *Degeneration* mit allen ihren *Kombinationsformen*, wie sie ja auch in den einzelnen Untersuchungen festgelegt sind. *Atrophie* und *Dystrophie* sind aber in diesem Sinne nicht scharf voneinander zu trennen, da es ja Übergänge von einer Form der Erkrankung zur anderen gibt, worauf auch *Ernst*²⁸⁾ hinweist und deshalb vor allzu scharfer

schematischer Abgrenzung warnt. Wenn auch *Rothmann* und einige andere Autoren die Myatonia congenita als kongenitale Form der spinalen Muskelatrophie auffassen wollen und ihr als früh infantile Form die *Werdnig - Hoffmannsche* Krankheit anzureihen geneigt sind, so trifft das eben nur für einen Teil der Krankheitsfälle zu, bei denen nachweisbare Veränderungen am Rückenmark festgestellt worden sind. Für die Gesamtheit der Fälle wird man vielmehr je nach dem makroskopischen oder mikroskopischem Befund, den die einzelne Beobachtung ergibt, einer *Myatonia spinalis*, anatomisch eine *muskuläre, neurale, bulbäre* und *cerebrale* Form gegenüberstellen müssen. Das klinische Bild wird allemal dasselbe bleiben: eine *Atonie* der Muskulatur auf *angeborener Grundlage*, eine *Myopathia atonica congenita*, welche *klinisch* etwas Einheitliches, *Anatomisch* etwas Verschiedenartiges darstellt. Es besteht nun nach den obigen Darlegungen die Möglichkeit, die Kategorie der uns bekannten Muskeldystrophien nach diesen Gesichtspunkten bequem zu klassifizieren. Wegfallen müssen die durch generalisierte Prozesse eines Körperleidens bedingten und somit als untergeordnet resultierenden Muskeldystrophien wie z. B. die Folgeerscheinungen einer *Poliomyelitis* oder *Polioencephalitis* oder einer *Tumormetastase* usw.

Setzt man diese Formen von Muskeldystrophien hintan, so kann man die Klasse der trophischen Muskelerkrankungen in ihrer Gesamtheit je nach ihrem Sitz in *cerebrale, bulbäre, spinale, neurale* und *muskuläre* einteilen, wenn auch festgestellt werden muß, daß die Grenzen unscharf sind und fließende Übergänge von einer Form der Erkrankung zur anderen führen können.

Zu den *Myodystrophien* auf *cerebraler* Grundlage gehören dann die angeborene Muskelatrophie *Moebius* sowie die durch *Agenesie* der *Hirnnervenkerne (Heubner)* hervorgerufene *Muskelerkrankung*.

Bulbär bedingt ist die *bulbäre Atrophie* und die *Myasthenia bulbaris*, sofern letztere als Krankheitsbild einer eigenen Art anerkannt wird.

Spinale Erkrankungsformen stellen die *hereditäre progressive spinale Muskelatrophie (Werdnig - Hoffmann)*, die *Agenesie* der *Vorderhornzellen*, die *spinale progressive Muskelatrophie (Duchenne - Aran)* und die *Myasthenia spinalis* dar. Für die letztere gilt das gleiche wie für die *Myasthenia bulbaris*. Es scheint sich nämlich herauszustellen, daß die *Myasthenia spinalis* und *bulbaris* durch eine Dysfunktion der Drüsen mit innerer Sekretion bedingt ist; trifft das zu, so würde für die *Myasthenia* in analoger Weise das anzuwenden sein, was im vorhergehenden für die *Myatonia congenita* ausgeführt worden ist.

Auf *neuraler* Basis ist die *neurale progressive* Muskelatrophie fundiert.

Als *muskulären* Ursprunges ist nach den bisherigen Forschungsergebnissen die *progressive* Muskeldystrophie (*Erb*) aufzufassen.

Somit kann man folgendes *Schema* für die anatomische Erkenntnis der *selbständigen Myodystrophien* aufstellen:

Dystrophiae muscularorum — Trophische Muskelerkrankungen.

1. *Cerebrale*:

1. Atrophyia muscularorum congenita *Moebius*.
2. Agenesie der Hirnnervenkerne *Heubner*.

2. *Bulbäre*.

- Atrophyia muscularorum bulbaris.

3. *Spinale*:

1. Hereditäre spinale progressive Muskelatrophie (*Werdnig-Hoffmann*).
2. Agenesie der Vorderhornzellen.
3. Spinale progressive Muskelatrophie: *Typus Duchenne-Aran*.

4. *Neural*:

- Atrophyia muscularorum progressiva neuralis.

5. *Muskulär*:

- Dystrophyia muscularorum progressiva *Erb*.

Die *Myasthenia* kann aus folgendem Grunde nicht in obiges Schema aufgenommen werden: auch hier können *verschiedene* pathologische Veränderungen — *spinale* und *bulbäre* — in gleicher Weise eine *Asthenie* der *Muskulatur* hervorrufen. Es wäre dann auf die *Myasthenia* im analoger Weise das anzuwenden, was für die *Myotonia congenita* oben ausgeführt worden ist. In Anwendung des von *Aschoff* und *B. G. Gruber* angegebenen und ausgebauten Gedankenganges, welchem auch *Mathias* folgt, kann man alle diese *Myodystrophien* als *Myopathien* schematisieren. Man muß dann nur zwischen *primären* und *sekundären* *Myopathien* unterscheiden. Die *primären* haben ihren *selbständigen* genetischen Sitz in der *Muskulatur*, oder bei ihnen ist wo anders ein *Sedes morbi* nach unseren heutigen Auffassungen und an Hand der bisherigen Untersuchungsmethoden noch nicht bekannt geworden. Die *sekundären* *Myopathien* sind als Erkrankungen im Stoffwechsel der *Muskelzellen* durch irgendwelche Korrelationsstörungen in den der *Muskulatur* übergeordneten *Organsystemen* bedingt. Es kann dies eine Störung im Stoffwechsel der innersekretorischen Drüsen sein, welche in engem Konnex mit dem allgemeinen Stoffwechsel des Organismus stehen (*Myasthenia?*), oder es kann für sie genetisch eine Veränderung in irgendeinem Teile des nervösen Leitungsbahnapparates in Frage kommen.

Nach allen diesen Ausführungen muß es bei *anscheinend autonomem* Krankheitsbildern zur Zeit noch unentschieden bleiben, welches Verhältnis zwischen krankhaften Veränderungen am *Nervenapparat* einerseits und solchen an der *Muskulatur* anderseits besteht. Es ist bei einem *primären* Befallensein der *Muskulatur* jederzeit eine aufsteigende

Degeneration ins Nervensystem in allen seinen Teilen möglich — Inaktivität —, bei längerem Bestehen einer Erkrankung um so wahrscheinlicher, umgekehrt können ja bekanntlich jegliche Störungen und Schädigungen im Nervenapparat absteigend alle Formen muskulärer Dysfunktion zeitigen.

Ob etwa bei manchem derartigen pathologischen Geschehen in der ganzen Kategorie der *Neuromyopathien* beiden Prozessen, den *muskulären* und *neurogenen*, als übergeordnet ein *gemeinschaftliches anderes System (Blutdrüsen?)* zugrunde liegt, muß weiter *allgemein-pathologischer Forschung* überlassen bleiben.

Literaturverzeichnis.

- 1) Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 5. Aufl. — 2) Tobler, Über kongenitale Muskelatonie Myatonia congenita Oppenheim. Jahrb. f. Kinderheilk. **66**, 33. — 3) Bernhardt, Zur Kenntnis der sog. angeborenen Muskelschlaffheit. Neurol. Centralbl. 1907, S. 2. — 4) Thorspecken, Beitrag zur Klinik der Myatonia congenita. Jahrb. f. Kinderheilk. **76**, 300. — 5) Skoog, Myatonia congenita. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **27**, 357. — 6) Slauck, Über Myatonia congenita und infantile spinale Muskelatrophien. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **67**, 1. — 7) Rothmann, Myatonia congenita. Monatsschr. f. Psychiatr. u. Neurol. **25**, 161 1909. Ergänzungsheft. — 8) Curschmann, H., Ref. Ergebn. d. inn. Med. u. Kinderheilk. 1922. — 9) Querner, Demonstration. Ref. Dtsch. med. Wochenschr. 1918, S. 671. — 10) Krabbe, Myatonia congenita und angeborene familiäre progressive Muskelatrophie. Neurol. Centralbl. 1916, S. 1009. — 11) Neumann, Zur pathologischen Anatomie der Myatonia congenita. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. **67**, 95. — 12) Kaumheimer, Zur Pathologie und Klinik der Myatonia congenita Oppenheim. Jahrb. f. Kinderheilk. **78**. — 13) Beever, ref. bei Rothmann. — 14) Archangelsky und Abrikosoff, Ein Fall von Myatonia congenita mit Autopsie. Arch. f. Kinderheilk. **56**, H. 1—3. — 15) Baudouin, La myatonie congénitale. Semaine méd. 1907, S. 241. — 16) Collier und Holme, ref. bei Neumann. — 17) Marburg, Zur Klinik und Pathologie der Myatonia congenita. Arb. a. d. Neurol. Inst. d. Wiener Univ. 1911, S. 133. — 18) Foot, Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **9**, 312. — 19) Laiguel und Lavastine, Roger-Voisin, Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. **9**, 441. — 20) Concetti, Über Myatonia congenita. Ref. Monatsschr. f. Kinderheilk. **11**, 515. 1913. — 21) Mettenheimer, v., Götzky und Weihe, Klinische Erfahrungen und Beobachtungen aus der Frankfurter Kinderklinik. Springer, Berlin 1914. — 22) Spiller, Myatonia congenita. Neurol. Centralbl. 1907. — 23) Councilman-Dun, Americ. journ. of dis. of childr. **2**, 1911. — 24) Leboullet et Baudouin, Un cas d'amyotonee congénitale avec autopsie. Ref. Chene, Thèse de Paris 1910. — 25) Spielmeyer, Histopathologie des Nervensystems. Springer, Berlin 1922. — 26) Ernst, Aschoffs Lehrb. d. spez. pathol. Anat. 1921, S. 374.