

TRABAJOS ORIGINALES

EL APARATO CARDIOVASCULAR EN LOS SINDROMES MIOTONICOS *

por los doctores

ROBERTO GONZALEZ SEGURA y ALFREDO LANARI

La posible alteración del músculo cardíaco en los enfermos afectados de las distintas formas de miotonías ha sido objeto de varios estudios que aún no han aclarado el problema.

En un primer período, cuando el estudio del corazón sólo podía ser realizado por la traducción clínica de su alteración, pocas veces fueron observados trastornos cardíacos en los miotónicos. Rybalkine, Nikonoff y Maggiore, al parecer, son los únicos que señalan la existencia de hipertrofías cardíacas entre sus enfermos; sin embargo, los casos de los dos primeros son poco demostrativos por tratarse de ancianos, siendo sólo la hipertrofia que Maggiore señala en un niño de ocho años, la única prueba significativa de tal aserto.

La electrocardiografía originó una modificación en la opinión de parte de los investigadores al comprobarse, en algunas ocasiones, la existencia de trastornos en el registro correspondiente. Souques y Routier, Maas y Zondek, Rouqués, Waring Ravin y Walker, Montanaro y Sánchez Elía, Londres, D'Antona, describieron en la mayor parte de los enfermos pequeñas alteraciones del trazado eléctrico.

Sin duda, es aventurado por éste sólo hecho concluir que el músculo cardíaco participa de los trastornos musculares miotónicos, máxime que los trazados no demostraron ninguna fórmula constante y los enfermos, muchas veces, eran adultos con manifestaciones arteriales, etc. Por tanto, la mayor parte de los autores mencionados no afirman la vinculación causal de las anomalías eléctricas con el proceso muscular y sólo comentan su frecuencia. Además, haciendo la analogía con lo que ocurre en los músculos estriados, no es justamente en el trazado eléctrico de los mismos en donde la perturbación se manifiesta claramente, sino lo que predomina es la exteriorización mecánica defectuosa.

Estas circunstancias, junto con la de poder observar un lote de

* Cátedra de Clínica Médica. Prof. M. R. Castex. Facultad de Ciencias Médicas. Buenos Aires.

11 enfermos miotónicos entre los cuales se contaban enfermedades de Thomsen, Distrofias Miotónicas e Hypertrophias Musculorum Vera con miotonía, nos llevaron a estudiar el corazón y el sistema circulatorio de los mismos.

METODOS EMPLEADOS

A fin de determinar las perturbaciones que en la dinámica cardíaca pudieran existir, hemos realizado en 11 casos de miotonía, aparte del examen clínico con telerradiografía y radioquimografía, el estudio electrocardiográfico, fonocardiográfico, la medición de la sístole eléctrica y mecánica y determinado en la diástole la duración de la fase proto e isométrica diastólica y la del lleno rápido.

El fonocardiograma fué hecho con el polígrafo Cambridge al que hemos adaptado un dispositivo de registro óptico, pudiendo obtener así electrocardiograma, fonocardiograma, pulso arterial central y flebograma simultáneo.

La sístole eléctrica (intervalo QT.) fué medida desde el comienzo de Q. hasta el final de T. en Derivación I excepto en un caso en el que el gran aplastamiento de la onda T. impedía determinar el fin de ésta, razón por la cual la medimos en D II. Los valores observados por la medición del intervalo Q.T. los hemos comparado con los obtenidos según la fórmula de Fridericia (1920) $S: 8.22 \sqrt{V-P}$ (S: sístole; p: duración del ciclo cardíaco en segundos) para la misma frecuencia.

Para la sístole mecánica, nos concretamos a calcular el período expulsivo en el pulso arterial central midiendo desde el punto que se inicia su rama ascendente hasta el fondo de la incisura. Comparamos los resultados de estas mediciones con

60

los calculados con la fórmula de Lombard y Cope (1919). $S = \frac{60}{25 \sqrt{R}}$ (S: sístole, R: frecuencia cardíaca por minuto) para la misma frecuencia.

Las fases protodiastólica e isométrica diastólica las medimos juntas en el flebograma desde la iniciación del 2º ruido hasta el vértice de la onda V. y el lleno rápido desde este último hasta el fin de la rama descendente de la onda V.

RESULTADOS OBTENIDOS

El examen clínico (cuadro I) no reveló en ningún caso signos de falla cardíaca, la frecuencia del pulso osciló en casi todo alrededor de las 80 pulsaciones y sólo en tres casos se comprobó una bradicardia de 50, 55, 63 respectivamente.

La presión arterial fué normal (12/8, 13/9 al Vaquez) con excepción de tres enfermos de una misma familia en los que se observó una hipotensión de la máxima de 10, 9 y 8 respectivamente. La telerradiografía en todos los casos reveló una imagen cardíaca de conformación y tamaño normal. El radioquimograma practicado en

CUADRO N° 1

| Nombre | Edad | Tipo de lesión | Presión arterial | | Pulso | Particularidades | Electrocardiograma |
|--------------------|-------|---|------------------|--------|-------|--|---|
| | | | Mx. | Mn. | | | |
| 1. Ign. Agol. | 16 a. | Thomsen | 12 | 8 V.L. | | Nada de particular | PR:0.15; QRS:0.08; RT:0.32; RR:0.749. Arritmia respiratoria. |
| 2. Alf. Man. | 37 a. | Distrofia miotónica | 11 | 8 V.L. | 50 x' | Met. Basal -15. n | PR=0.18 QRS=0.08 RT=0.40 RR=1.20. P. bajo voltaje; R ₁ y R ₃ manchadas; desnivel posit. en D ₁ y negat. en D ₃ ; T ₃ negat. |
| 3. Valenc. | 50 a. | Hipertrofia músculo-rum vera con miotonía | 13 | 9 V.L. | 55 x' | Met. Basal -33 | PR:0.195; QRS:0.07; RT:0.36; RR:1.08; P y T de bajo voltaje; Arrit. resp. |
| Valenc. | 50 a. | Id. | 13 | 9 V.L. | 77 x' | Met. Basal + 20. nada de particular. | PR:0.16; QRS:0.08; RT:0.313; RR:0.77; P ₃₋₄ bajo volt. Arritmia respiratoria. |
| 4. Bert. P. Perk. | 17 a. | Id. | 12 | 8 V.L. | 88 x' | Mov. musculares lentos voluntarios que toman fragm. de músculos. | PR=0.18 QRS=0.07 RT=0.30 RR=0.68. Arritmia respiratoria. Pl. -- poco voltaje. |
| 5. Adolf. Chian. | 42 a. | Thomsen | 13 | 8 V.L. | 71 x' | Nada de particular | PR:0.19; QRS:0.09; RT:0.30; RR:0.845. Arritmia respiratoria. |
| 6. Franc. Chian. | 43 a. | Thomsen | 13 | 8 V.L. | 71 x' | Nada de particular | PR:0.19; QRS:0.09; RT:0.32; RR:0.85. Arrit. resp.; R ₃ manch.; S _{2-S3} prof.; T ₃ neg.- Eje a izquierda. |
| 7. Mar. A. Salcet. | 16 a. | Distrofia miotónica | 9½ | 7 V.L. | 80 x' | Nada de particular | Normal: Eje a derecha. |
| 8. Agrip. Salcet. | 36 a. | Id. | 8 | 5 V.L. | 90 x' | Tbc. pulmonar | Normal: Eje a derecha. |
| 9. Eus. Salcet. | 34 a. | Id. | 12 | 7 V.L. | 75 x' | nada de particular | Pequeños trastornos en conducc. intraventr. |
| 10. Man. Salcet. | 30 a. | Id. | 10 | 7 V.L. | 76 x' | Gran meteorismo abdominal. | Normal: Eje a derecha. |
| 11. Isid. Xer. | 32 a. | Id. | 12 | | 75 x' | Nada de particular | PR = 0.20 QRS = 0.08 RT = 0.35 RR = 0.80. ST ₂ ligero desnivel posit. - Arrit. resp. |

3 enfermos, casos 2, 3 y 10 no evidenció tampoco alteración alguna.

El electrocardiograma practicado en 11 casos y cuyos detalles están especificados (cuadro N° 1) sólo permitió observar en todos la existencia de una arritmia tipo respiratorio y a más alteraciones en los casos 2, 4, 9 y 11 pero todas poco acentuadas. Las del caso 2, en su mayor parte desaparecieron después de la inyección de atropina lo que ponía en evidencia la participación vagal; las del caso 4 estaban muy vinculadas a su hipotiroidismo lo que explica que hayan desaparecido después de administrar extracto de tiroides y el caso 9 se trataba de una tuberculosis pulmonar muy avanzada.

El Q.T. (cuadro N° 2) medido en el electrocardiograma y comparado con el calculado utilizando la fórmula de Fridericia para

CUADRO N° 2

| Nombre | Fre- cuencia | Ciclo en $\frac{1}{100}$ de seg. | QT en $\frac{1}{100}$ de segundo | | | Fridericia K:0.22 |
|-------------------|-----------------|--|----------------------------------|-----------|------------|----------------------|
| | | | Observado | Calculado | Diferencia | |
| 1. Agn. Agol. | 80 x' | 0,749 | DI 0,32 | 0,34524 | —0,025 | 7.61 |
| 2. Alf. Man. | 50 x' | 1.20 | DI 0,44 | 0,39127 | +0.04 | 8.92 |
| 3. Valenc. | 55 x' | 1.08 | DII 0,42 | 0.40524 | +0,028 | 8.82 |
| 3. Valenc. | 77 x' | 0.77 | DII 0,31 | 0,3628 | —0,0528 | 7.43 |
| 4. Bert. P. Perk. | 88 x' | 0.68 | DI 0,34 | 0,3353 | +0,0047 | 8.30 |
| 5. Adolf. Chian. | 71 x' | 0.845 | DI 0,33 | 0,36 | —0,03 | 7.53 |
| 6. Franc. Chian. | 71 x' | 0.855 | DI 0,36 | 0,36168 | —0,0016 | 8.18 |
| 7. Isid. Xer. | 75 x' | 0.80 | DI 0,38 | 0,3504 | +0,0296 | 8.93 |

igual frecuencia, resultó estar acortado en el caso 3, y normal en todos los demás, con la particularidad que dicho acortamiento apareció cuando su metabolismo basal sobrepasó los límites normales por la administración de tiroides.

El fonocardiograma (cuadro N° 3) permitió observar en el caso 3 un ruido auricular, en el 4 un tercer ruido fisiológico. En los casos 1, 3, 4, 6 y 7 se registró un suave soplo en el foco mitral con todos los caracteres de anorgánico ya protodiastólico, ya mesosistólico ya proto y mesosistólico.

En los casos 1, 2, 3, 6 y 7, el primero y el segundo ruido estaban desdoblados como expresión de un asincronismo fisiológico. La duración del 1° y 2° ruido así como su frecuencia vibratoria no revelan nada de particular que los distinga de lo observado en los sujetos normales.

El período expulsivo (cuadro 4) medido en el pulso arterial central y comparado con el calculado para la misma frecuencia con

CUADRO N° 3

| | Foco | Ruido Auricular | | Primer ruido | | Soplo | Segundo Ruido | | Soplo | Tercer Ruido | |
|-------------------|---------|-----------------|-------|--------------|------------------|-------------------|---------------|------------------|-------|--------------|---------------|
| | | Dur. | Frec. | Durac. | Frecuen. Caract. | | Durac. | Frecuen. Caract. | | Durac. | Frec. Caract. |
| 1. Ign. Agol. | Mitral | 0,05 | 100/5 | 0,10 a 0,12 | 100/s desdobl. | mesosistólico | 0,07 | 125/s desdobl. | — | — | — |
| | Aórtico | — | — | 0,07 | 100/s — | mesosistólico | 0,07 | 125/s desdobl. | — | — | — |
| 2. Alf. Maneir. | Mitral | — | — | 0,10 a 0,12 | 100/s desdobl. | — | 0,06 | 125/s desdobl. | — | — | — |
| | Aórtico | — | — | 0,11 | 100/s desdobl. | — | 0,06 | 125/s desdobl. | — | — | — |
| 3. Valenc. | Mitral | — | — | 0,16 | 100/s desdobl. | Proto y mesosist. | 0,10 | 125/s desdobl. | — | — | — |
| | Aórtico | — | — | 0,10 | 100/s desdobl. | — | 0,08 | 125/s desdobl. | — | — | — |
| 3. Valenc. | Mitral | — | — | 0,10 | 100/s desdobl. | — | 0,08 | 125/s desdobl. | — | — | — |
| | Aórtico | — | — | 0,08 | 100/s desdobl. | — | 0,09 | 125/s desdobl. | — | — | — |
| 4. Bert. P. Perk. | Mitral | — | — | 0,12 | 100/s — | Protosistólico | 0,08 | 100/s — | — | — | 0,04 60/s |
| | Aórtico | — | — | 0,10 | 100/s — | Protosistólico | 0,10 | 100/s — | — | — | — |
| 5. Adol. Chian. | Mitral | — | — | 0,12 | 100/s — | — | 0,06 | 125/s — | — | — | — |
| | Aórtico | — | — | 0,11 | 100/s — | — | 0,06 | 125/s — | — | — | — |
| 6. Franc. Chian. | Mitral | — | — | 0,09 | 125/s desdobl. | Mesosistólico | 0,05 | 125/s desdobl. | — | — | — |
| | Aórtico | — | — | 0,08 | 125/s desdobl. | Mesosistólico | 0,08 | 125/s desdobl. | — | — | — |
| 7. Isid. Xer | Mitral | — | — | 0,12 | 100/s desdobl. | Protosistólico | 0,08 | 125/s — | — | — | — |
| | Aórtico | — | — | 0,10 | 100/s desdobl. | — | 0,08 | 125/s — | — | — | — |

CUADRO N° 4

| Nombre | Frecuencia | Período exclusivo en $\frac{1}{100}$ de Seg. | | | Lombard y Cope C:25 |
|------------------|------------|--|-----------|------------|---------------------|
| | | Observado | Calculado | Diferencia | |
| 1. Agn. Agol. | 82 x' | 0,275 | 0,2651 | +0,009 | 24,10 |
| 2. Alfr. Man. | 68 x' | 0,26 | 0,2846 | -0,0246 | 27,37 |
| 3. Valenc. | 54 x' | 0,27 DII | 0,3269 | -0,0569 | 30,27 |
| 3. Valenc. | 58 x' | 0,27 DII | 0,3153 | -0,0453 | 29,20 |
| 4. Bert. P. Perk | 97 x' | 0,2685 | 0,2439 | +0,0246 | 22,71 |
| 5. Adolf. Chian. | 72 x' | 0,265 | 0,28 | -0,015 | 22,48 |
| 6. Franc. Chian. | 92 x' | 0,2536 | 0,2836 | +0,0334 | 22,06 |
| 7. Isid. Xer. | 75 x' | 0,26 | 0,2771 | -0,0171 | 26,64 |

la fórmula de Lombard y Cope resultó en el caso 3 acortado, en el caso 6 alargado y normal en los restantes.

La medida de la suma de los períodos proto e isométrico diastólico (cuadro N° 5) dió un valor término medio de 0,109 y la medida del lleno rápido un valor medio de 0,10 valores comparables

CUADRO N° 5

| Nombre | Período Isom. diastólico y proto-diastólico | | Isométrico y Proto diastólico más lleno rápido |
|-------------------|---|--------------|--|
| 1. Ign. Agolin. | 0.10 de seg. | | 0.19 de seg. |
| 2. Alf. Maneir. | 0,108 | | 0,233 |
| 3. Valenc. | 0,12 | | 0,24 |
| 4. Bert. P. Perk. | 0,11 | | 0,20 |
| 5. Adol. Chian. | 0,126 | | 0,224 |
| 6. Fran. Chian. | 0,11 | | 0,20 |
| 7. Isid. Xer. | 0,09 | 0,086 | 0,176 |
| | 0,109 + 0,003 | 0,10 + 0,003 | |

a los obtenidos por Burstein, Bohning y Plaut, Braun Menéndez y Orias en personas normales.

Por último (cuadro 6) practicamos la compresión ocular y la compresión del seno carotídeo en 5 enfermos. La compresión ocular determinó en los casos 2, 3 y 5 una gran bradicardia, en los casos 1 y 4 no se produjo bradicardia.

La compresión del seno carotídeo determinó una bradicardia bien evidente en los casos 1, 2 y 3 fué muy débil en el caso 4 y nula en el caso 6.

Vale decir que si consideramos en conjunto la respuesta del vago a su estimulación, en todos los casos se tradujo por bradicardia.

CUADRO N° 6

| Nombre | Frecuencias | Compresión Ocular | Compresión del seno carotídeo |
|-----------------|---------------------------|------------------------|-------------------------------|
| 1. Fran. Chian. | RR=0'96 Frecuen.=67 x' | RR=0'75 Frec. 80 x' | RR=130 Frec. 46 x' |
| 2. Aif. Man. | RR=1,02 Frec. 58 x' | RR=148 Frec. 40 x' | RR=163 Frec. 36 x' |
| 3. Valenc. | RR=1,05 Frec. 57 x' | RR=163 Frec. 36 x' | RR=136 Frec. 44 x' |
| 4. Ign. Agolin. | RR=0'64 Frec. 93 x' | RR=0'68 Frec. 88 x' | RR=0'75 Frec. 80 x' |
| 5. Isid. Xer. | RR=0'80 Frec. 75 x' | RR=1.17 Frec. 57 x' | RR=0'82 Frec. 73 x' |

Salvo en un caso en que la disminución de la frecuencia fué de 13 pulsaciones, en los demás osciló entre 16 y 24 pulsaciones por minuto.

El estudio histológico del músculo cardíaco en 1 caso permitió comprobar la existencia de una esclerosis difusa de miocardio. (Fig. N° 1).

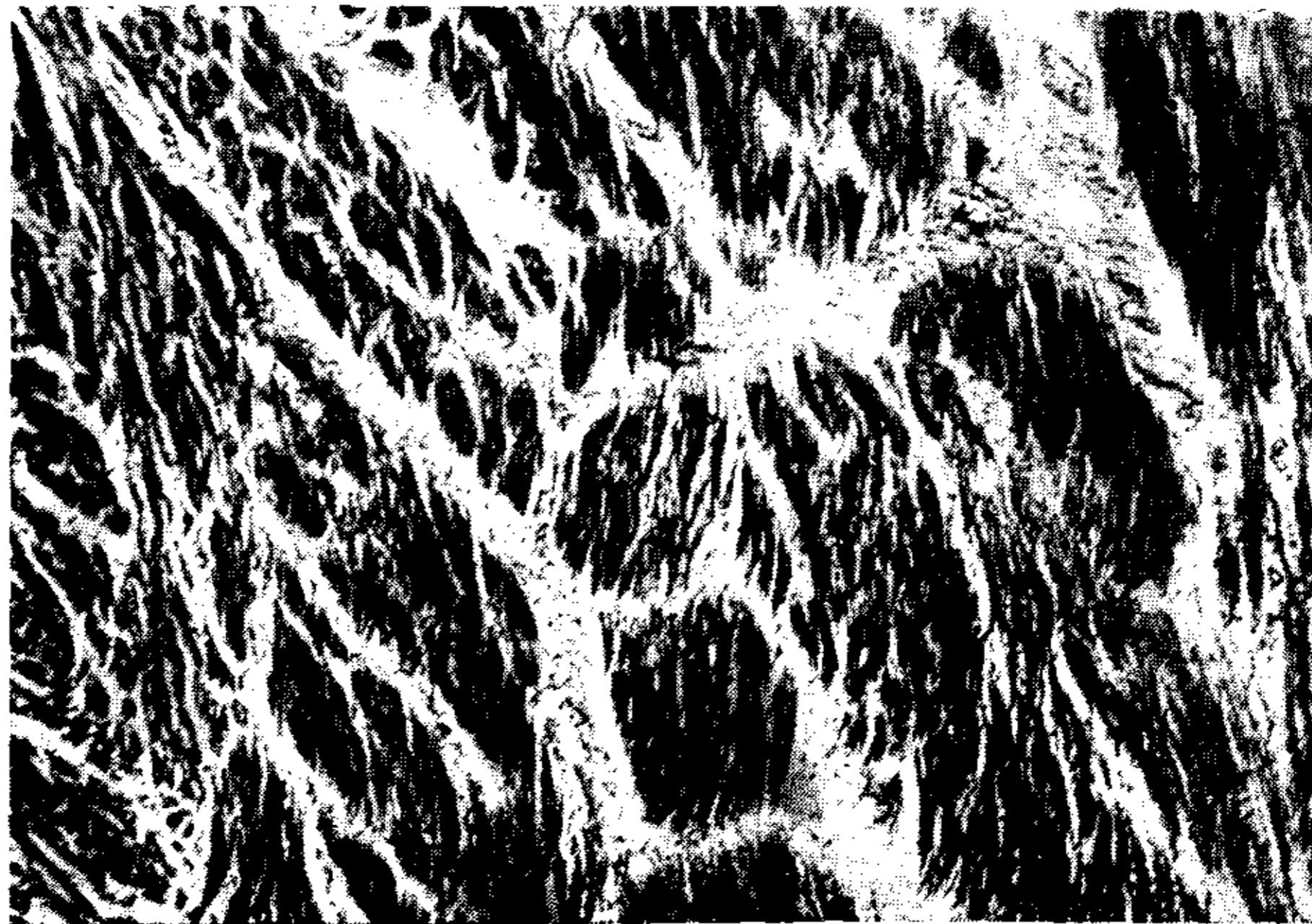


FIG. 1.

COMENTARIOS

A la falta de fenómenos comprobables por la exploración clínica habitual en el aparato cardiovascular de los miotónicos, se añade la negatividad de las investigaciones efectuadas empleando los métodos que permiten la medición de la sístole eléctrica y de la sístole mecánica. Los valores hallados no se apartan de los que se encuentran

en sujetos normales, tanto en una como en la otra medición, y confirman en este sentido la normalidad de la contracción cardíaca. Sobre todo, es significativo que no se encuentren alteraciones en los períodos proto e isométrico diastólico o en el lleno rápido, los cuales corresponderían a la decontracción del músculo estriado miotónico. Concuierda, además, esta normalidad con el resultado de la radioquimografía que se realizó en algunos de los enfermos y que tampoco demostró desviaciones de las curvas normales. Sólo algunos electrocardiogramas registraron alteraciones, pero que no tenían ni características determinadas ni eran las mismas en los distintos enfermos.

Por consiguiente, y resumiendo los datos consignados, cabe admitir que la exploración del corazón de los miotónicos no se diferencia en sus resultados de la que podría llevarse a cabo en un lote semejante de individuos no miotónicos. El estudio histológico, por otra parte, del miocardio de la enferma A. C., salvo una esclerosis acentuada, no reveló alteraciones de la fibra muscular. Londres y D'Antona señalan que, en algunos casos, existe un cierto parecido entre las lesiones de la fibra muscular estriada y la del músculo cardíaco, hecho que no se cumple en nuestro caso.

En lo que toca a la presión arterial, se comprobaron cifras normales salvo en los miembros de la familia C., afectados todos ellos por una distrofia miotónica cuyas características endócrinas denotaban una franca insuficiencia suprarrenal. Tan marcada era ella que, el primer miembro de dicha familia examinado por nosotros fué internado con el diagnóstico de enfermedad de Addison, comprobándose posteriormente la presencia de una distrofia miotónica. Esta homotipía, por otra parte, es frecuente hallarla no sólo en la fenomenología miotónica sino en la participación endócrina y ella es la que condiciona el nivel tan bajo de la presión arterial en la familia C.

Por último, conviene hacer notar la intensa acción que el vago produce en el corazón de los miotónicos. En cuatro de los cinco enfermos estudiados en este sentido, la compresión ocular o la estimulación del seno carotídeo determinó una fuerte disminución de la frecuencia, tal vez, más intensa que la que se comprueba en individuos normales. Este hecho cobra una cierta significación si se lo relaciona con la interpretación sináptica de la contracción miotónica, según la cual ésta es producida o por un exceso de trasmisor o por una falta en su destrucción o por una sensibilidad especial del receptor muscular.

La acción del vago, siendo también colinérgica, podía denotar a su vez una alteración semejante a la estudiada en los nervios somáticos motores, pero que se traduciría sólo por una más intensa acción del mismo ya que la relativa lentitud de los ciclos cardíacos impediría comprobar una prolongación de su acción, tal como ocurre en los músculos estriados. En favor de esta posible identidad, conviene recordar el hecho señalado por Elliot, según el cual, la sinapsis muscular y la de los ganglios del sistema autónomo tienen leyes semejantes y que, en el corazón, aunque la sinapsis vagal postganglionar es de tipo muscarínico, existe la sinapsis nicotínica de las fibras preganglionares que puede comportarse en forma similar a la muscular y basta que en ella se produzca una alteración semejante a la de la placa motriz para que en el efecto se manifieste igual alteración, aunque la sinapsis muscarínica sea normal.

Sin embargo, antes de afirmar que existe un trastorno similar en los ganglios del sistema autónomo y en el músculo estriado de los miotónicos, conviene recordar que en una entidad que representa el cuadro inverso de la miotonía, la "Myastenia gravis", no parece cumplirse esta ley de Elliot, pues los reflejos vagales pueden ser muy intensos (Lanarí). Estos antecedentes, unidos a la dificultad de establecer el límite de lo normal en la compresión ocular o del seno carotídeo, obligan a ser prudentes antes de aceptar que en la acción del vago existe un trastorno similar al que la miotonía representa en la musculatura estriada.

RESUMEN

El estudio clínico, electrocardiográfico y radiológico de 11 enfermos afectados con las distintas formas de miotonías, lo mismo que la medición de la sístole eléctrica y mecánica, no pudo comprobar alteraciones que estuvieran vinculadas con la miotonía. Tampoco el estudio histológico del miocardio de una distrofia miotónica demostró alteraciones de las fibras musculares.

Se discute la posibilidad que los reflejos vagales acentuados de estos enfermos se expliquen por la analogía que existe entre las sinapsis del músculo estriado y las preganglionares del sistema autónomo, lo cual significaría que en los miotónicos la sinapsis nicotínica del vago y la de los músculos estriados padecen una misma alteración.

BIBLIOGRAFIA

- Bierstein, J.* — "The diastolic phases of cardiac cycle in man". *Amer. Journ. Physiol.*, 1923, 55, 158.
- Bohning, A. y Plaut, J.* — "Observations on the duration of the phases of diastole in man". *Amer. Heart Journ.* 1934, 9, 500.
- Braun Menéndez, E. y Orías, O.* — "Duración de las fases del ciclo cardíaco en hipertensos". *Rev. Arg. Cardiología*, 1935-36, 1, 186.
- D'Antona, L.* — "Osservazioni sullo estado dell'apparato circolatorio nella distrofia miotonica. La sindrome endocrina ed umorale". *Minerva Médica*, 1935, 1, 833.
- Elliot, T. R.* — "The innervation of the bladder and urethra". *Journ. Physiol.*, 1907, 35, 367.
- Lanari, A.* — "Über die Wirkungsweise des Prostigmis bei Myasthenia gravis". *Klin. Wochens.*, 1938, 147.
- Londres Genival.* — "Sur l'étiologie de la myotonie atrophique". *Revue Neurologique*", 1935, 1, 556.
- Maas, O. y Zondek, H.* — "Untersuchung an einem Fall von Dystrophia myotonica". *Ztschr. f. ges. Neurol. u. Psych.*, 1920, 59, 322.
- Maggiore, S.* — "Osservazioni cliniche ed istologiche sopra un caso di malattia di Thomsen". *La pediatria*, 1912, 20, 1.
- Montanaro, J. C. y Sánchez Elía, R.* — "Distrofia miotónica". *Semana Médica*, 1937, 1, 92.
- Nikonoff, S.* — "Contribution a l'étude de la maladie de Thomsen". *These Paris*, 1897. Ollier, Henri edit.. Paris.
- Rouques, L.* — "La myotonie atrophique". *These Paris*, 1931, edit. A. Legrand.
- Rybalkine.* — Citado por Nikonoff S.
- Souques, A. y Routier, D.* — "Electrocardiogrammes et poligrammes dans la maladie de Thomsen". *Rev. Neurologique*, 1913, 1, 250.
- Waring, J. J., Ravin, A. y Walker, Ch.* — "Studies in dystrophia myotonica". *Arch. Internal. Med.*, 1940, 65, 763.

R É S U M É

L'étude clinique, électrocardiographique et radiologique, ainsi que la mesure de la systole électrique et mécanique, dans 11 malades souffrant de myotonies à formes diverses, ne montrèrent aucune altération qui puisse être relationnée avec la myotonie. L'étude histologique du myocarde dans une dystrophie myotonique ne montra à son tour aucune altération des fibres musculaires.

L'on discute la possibilité que les reflexes vagues accentués de ces malades puissent être expliqués par l'analogie qui existe entre les sinapsis du muscle ectrié et les preganglionnaires du système autonome, ce qui pourrait signifier que chez les myotoniques la sinapsis nicotinique du vague et celle des muscles éstriés souffrent une même altération.

SUMMARY

Clinical, electrocardiographic and radiological investigations, including measurements of electrical and mechanical systole were made in 11 patients affected with different forms of myotonia. No changes were observed which could be attributed to myotonia. The post-mortem microscopical study in one case of myotonia did not show alterations in the myocardium.

The reflex stimulation of the cardio-inhibitory fibres of the vagi resulted in marked slowing of the heart. It is discussed the possibility that the nicotinic synapsis of the vagi (preganglionic) and the synapsis of striated muscles (neuromuscular junction) are both affected in the same way.

ZUSÄMMENFASSUNG

Auf Grund der klinischen, elektrokardiographischen und radiologischen Untersuchung von 11, an verschiedenen Formen der Myotonie erkrankten Patienten, sowie der Messung der elektrischen und mechanischen Systole konnten keine mit der Myotonie im Zusammenhang stehende Veränderungen festgestellt werden. Auch in der histologischen Untersuchung des Myokards einer myotonischen Dystrophie konnten keine Veränderungen der Muskelfasern festgestellt werden.

Es wird die Möglichkeit besprochen, dass die erhöhten vagalen Reflexe dieser Patienten auf Grund der zwischen den Synapsen des gestreiften Muskels und der praeganglionaren Synapsen des autonomen Systems bestehenden Analogie zu erklären wären. Hieraus könnte entnommen werden dass die nikotinische Synapse des Vagus und diejenige der gestreiften Muskeln ein und dieselbe Veränderung erleiden.