

V.

Paramyoclonus multiplex.

Von

Prof. **Bechterew**
in Kasan.



Unter dem Namen *Paramyoclonus multiplex* beschrieb Friedreich*) im Jahre 1881 eine eigenthümliche Krankheitsform, die sich durch beiderseitig, fast symmetrisch auftretende clonische Krämpfe äussert. Letztere befallen sowohl die oberen, als auch die unteren Extremitäten. Unter dem Einflusse willkürlicher Bewegungen lassen derartige Krämpfe nach, während des Schlafes aber hören dieselben völlig auf. Dabei ist weder die rohe Muskelkraft, noch die Fähigkeit coordinirter Bewegungen beeinträchtigt. Desgleichen sind weder die Ernährung der Muskeln, noch deren elektrische und mechanische Erregbarkeit, noch die Hautsensibilität angegriffen, dagegen die Haut- und Knie-reflexe erhöht.

Friedreich sieht den Schreck als die Ursache der fraglichen Neurose an. Nach der Ansicht des genannten Autors beruht die Krankheit auf einer gesteigerten Erregbarkeit der in den Vorderhörnern des Rückenmarkes liegenden Ganglienzellen, woraus sich sowohl die clonischen Muskelkrämpfe, als auch die Erhöhung der Reflexe erklären lassen.

Im Jahre 1884 veröffentlichte Löwenfeld**) unter dem Namen *Myoclonus spinalis multiplex* einen dem Friedreich'schen ähnlichen Fall. Uebereinstimmend mit Friedreich, hält der genannte Autor gleichfalls eine erhöhte Erregbarkeit der den Vorderhörnern zugehörigen Zellen für die Grundlage der Krankheit.

*) Friedreich, Virchow's Archiv 1881. Bd. LXXXVI.

**) Löwenfeld, Aertztliches Intelligenzbl. 1882. No. 15.

Remak*) demonstirte der Berliner psychiatrischen Gesellschaft in der Sitzung vom 10. December 1883 einen mit Myoclonus multiplex behafteten Kranken; die Krankheit hatte sich hier in der Reconvalescenzperiode nach einer von Paralysen und Ataxie begleiteten Diphtheritis entwickelt.

Nachträglich veröffentlichte Silvestrini**) einen zu der fraglichen Krankheitsform in Beziehung stehenden Fall, im letztverflossenen Jahre aber erschienen bereits mehrere ähnliche Mittheilungen, von denen die eine von Seeligmüller***), eine andere von Marie†), eine dritte von Silvestrini††), eine vierte von Popoff†††) (aus Kronstadt) und eine fünfte von Prof. P. Kowalsky*†) herrührt.

Ich halte es nicht für nothwendig, die so eben genannten Fälle hier zu resümiren, da die Krankheit in allgemeinen Zügen bereits durch die früher angeführten Fälle genügend charakterisirt ist. Auf die letzt-erwähnten Fälle aber werde ich mich im Nachfolgenden, bei Beurtheilung des von mir selbst beobachteten Falles von Myoclonus multiplex noch berufen müssen, und gehe nun zu diesem letzteren über.

In der zweiten Hälfte des August 1886 kam eine 28jährige verheirathete Frau aus dem Bezirke Ochansk des Gouvernements Perm in der Sprechstunde zu mir. In der Familie der Patientin war eine erbliche Anlage weder für Nerven- noch für Geisteskrankheiten nachzuweisen. Der Vater der Pat. trank, aber mässig. Pat. selbst hatte früher an keinerlei Allgemeinkrankheiten gelitten. Die Krämpfe aber, mit denen sie gegenwärtig behaftet ist, hatten sich vor 4 Jahren, nach einem von starkem Blutverluste begleiteten Aborto entwickelt. Behufs Blutstillung hatte der örtliche Feldscherer Hände und Füße der Kranken so fest umschnürt, dass ein Gefühl von Taubsein in allen Gliedern eintrat. In dieser Lage verblieb die Kranke mehrere Stunden, und erst als ihr die Binden unerträglich geworden waren, wurden dieselben ab-

*) Dieses Archiv 1884, Bd. XV. S. 853 et sq.

**) Silvestrini, Medicina contemporanea 1884.

***) Seeligmüller, Deutsche med. Wochenschr. 1886. No. 24.

†) Marie, Le progrès médical 1886. No. 7—8.

††) Silvestrini, Medicina contemporanea 1886. No. 11.

†††) M. N. Popoff, Medicinische Beilage zum (russischen) Morskoi Sbornik 1886. No. 11.

*†) Der letzterwähnte im (russischen) Archiv für Psychiatrie etc. Bd. IX. gedruckte Fall kam mir zu Händen, als die vorliegende Arbeit bereits druckfertig war. Nach dem Drucken dieser Arbeit im Wratsch, Januar und Februar 1887 (russisch) war noch ein Fall von Paramyoclonus multiplex von Homen (Arch. de Neurologie 1887, Mars) und ein anderer von Dr. Rybalkin (s. Protok. d. St. Petersb. psych. Gesellschaft) veröffentlicht.

genommen. Unterdessen dauerte aber die Blutung fort. Gegen Abend desselben Tages verlor Pat. in Folge des starken Blutverlustes auf einige Minuten die Besinnung. Ueberhaupt war sie durch den Blutverlust so sehr geschwächt, dass sie eine ganze Woche lang in einem ohnmachtähnlichen Zustande zubrachte; sie konnte kein Glied rühren, obwohl sie alles verstand, was die Umgebenden sprachen. Gleichzeitig stellte sich eine langdauernde und hartnäckige Schlaflosigkeit ein, gegen welche ihr derselbe Feldscherer eine grosse Dosis Chloral verordnete, worauf Uebelkeit und allgemeine Schwäche („als wenn Alles abgefallen wäre“) eintraten. Hierbei muss die Kranke sogar in kurzandauernde Delirien verfallen sein, denn sie erzählt, „dass sie Unsinn schwatzte und nicht begreifen konnte, wo sie war.“ In derselben Nacht aber wurde Patientin bei völlig klarem Bewusstsein von Krämpfen befallen, die sich fast auf den ganzen Körper ausbreiteten und von einem reichlichen Schweisse begleitet wurden. Seit dieser Zeit wiederholten sich die Krampfanfälle sowohl bei Tage wie bei Nacht. Sie traten plötzlich auf, waren fast stets symmetrisch und erstreckten sich auf die oberen und unteren Extremitäten, mitunter aber auch auf das Gesicht. Den Krämpfen ging nicht selten ein schmerzhaftes Gefühl in den Gliedern voraus. In Folge des Leidens musste die Kranke sich ins Stadtkrankenhaus zu Ochansk aufnehmen lassen, woselbst unter dem Einflusse der Cur (es wurden hauptsächlich Zinkpräparate angewendet) bedeutende Besserung erfolgte. Bei einer nachträglich eingetretenen Schwangerschaft blieben die Krampfanfälle sogar gänzlich aus. Aber zwei Monate nach der Entbindung, als der Mann der Kranken verreist war, erschien unter dem Einflusse einer unruhigen Gemüthsstimmung der Anfall aufs Neue, ohne indess seinen früheren Charakter irgend zu ändern. So verhielt sich die Sache vor ungefähr $2\frac{1}{2}$ Jahren. Seitdem dauerten die Krampfanfälle fast ohne Unterbrechung fort bis zur Zeit, als sie mich aufsuchte. Nur einmal, als die Kranke sich nach einem von ihrem Wohnsitze mehrere Meilen weit abliegenden Orte begab, blieben während der Reise die Krämpfe ganz aus. Die ganze übrige Zeit hindurch aber wiederholten sich dieselben jeden Tag und zwar vielmals täglich.

Als Patientin sich an mich wandte, traten die Krampfanfälle in kurzen, nur einige Minuten lang dauernden Zwischenräumen auf, bisweilen aber folgten sie einander fast ohne Unterbrechung. Vor dem Ausbruche der Krämpfe verspürt die Kranke auch gegenwärtig einen leichten Gliederschmerz, wobei mitunter noch ein eigenthümliches Gefühl von Zittern die Haut durchzieht; darauf entwickeln sich plötzlich die Krämpfe, indem sie symmetrisch gelegene Körpertheile ergreifen. Häufiger werden Hände und Füsse befallen, wobei sich an den Händen gewöhnlich der Biceps, Triceps, Pectoralis major, Brachialis internus und Supinator contrahiren, bisweilen aber auch noch andere Muskeln, besonders die Deltoidei und die Flexoren mit betheiligt sind; an den Oberschenkeln sind die Zuckungen am stärksten an dem Quadriceps, dem Semitendinosus und Semimembranosus ausgesprochen; an den Unterschenkeln überhaupt und speciell an den Wadenmuskeln wurden die Krämpfe nie beobachtet, Zeitweise nehmen auch die Bauchmuskeln, und zwar hauptsächlich

die Recti abdominis, mitunter aber auch die Gesichtsmuskeln theil an den Krämpfen; hingegen greifen letztere nur bei stärker entwickelten Paroxysmen auch auf die Zungen- und Halsmuskeln über. Die Krämpfe gelangen fast plötzlich zu voller Entwicklung: momentan werden z. B. die oberen Extremitäten, wie von einem Blitze, von den Krämpfen durchzuckt; hierbei erfolgen die einzelnen Muskelzuckungen ungewöhnlich schnell, 120—180 mal und mehr in der Minute und geben sich durch unbedeutendes und rasches Zucken des ganzen Gliedes kund. Nicht selten beobachtet man hierbei auch kurzdauernde tonische Krämpfe, die 2—5“ anhalten. Die Dauer einer solchen Reihe von Krampfbewegungen schwankt zwischen einigen Secunden und mehreren Minuten, worauf der Anfall rasch erlischt. Nicht selten treten am Schlusse des Krampfparoxysmus vereinzelte, seltenere klonische Zuckungen der oder jener Muskeln (am allerrhäufigsten des Supinator longus) auf, wodurch ein rasches und etwas stärker ausgesprochenes Zucken des ganzen Gliedes hervorgerufen wird.

An den unteren Extremitäten beschränken sich, wie bereits erwähnt, die Krämpfe fast ausschliesslich auf die grossen Oberschenkelmuskeln (den Quadriceps, Semimembranosus und Semitendinosus). Aehnlich wie an den oberen Extremitäten entwickeln sich die Krämpfe auch hier grösstentheils symmetrisch an beiden Körperhälften, obgleich der Ausbruch derselben an den beiden Extremitäten nicht immer gleichzeitig erfolgt. An dem Gesichte kommen die Krämpfe überhaupt seltener vor, und tragen hier vorwiegend den Charakter tonischer Krämpfe. Auch hier sind sie, ähnlich wie an den anderen Körpertheilen, grösstentheils symmetrisch: plötzlich ziehen sich beide Gesichtshälften stark zusammen, so dass die Mundwinkel sich nach aussen und aufwärts verziehen; gleichzeitig erscheinen die Kiefer in Folge der Contraction der beiden Kaumuskeln an einander gepresst, die Lippen sind gespannt, die Lider contrahirt und die Augen geschlossen. Dergestalt dauert der, einen tonischen Charakter tragende Krampf mehrere Secunden lang, um sodann rasch nachzugeben. Bisweilen ragt zwischen den zusammengepressten Lippen die Zunge hervor und bleibt ausgestreckt, so lange als der Krampf anhält. So verhält es sich gewöhnlich während der heftigen Krampfparoxysmen, dagegen sind bei einem besseren, ruhigeren Zustande der Kranken die Gesichtskrämpfe viel schwächer ausgeprägt, ja mitunter beschränken sich selbige auf vereinzelte klonische Zuckungen in den Muskeln der oder jener Gesichtshälfte, und zwar vorzugsweise in dem Zygomaticus major. Nach Angabe der Patientin sollen während der heftigen Anfälle die Krämpfe sich bisweilen auch auf das Gebiet der Halsmuskeln erstrecken und ein rasches Hin- und Herzucken des Kopfes hervorrufen; mir selbst gelang es übrigens kein einziges Mal der Halsmuskelskrämpfe bei meiner Kranken gewahr zu werden.

An den Bauchmuskeln treten die Krämpfe überhaupt sehr selten auf, aber dennoch wurden sie von mir ein paar Male bei horizontaler Rückenlage der Kranken beobachtet. Der grösste Theil der Rumpf- und Rückenmuskeln war von den Krämpfen völlig verschont.

Selten verbreiten sich die Krämpfe gleichzeitig auf Gesicht, Hände und

Füsse. Meist werden in den einzelnen Paroxysmen bald die Hände, bald die Füsse, bald das Gesicht befallen oder es werden Hände und Füsse gleichzeitig betroffen, letzterenfalls aber bleibt das Gesicht von Krämpfen frei. Mitunter ereignet es sich, dass der Krampfanfall an den Händen oder an den Füßen beginnt, um sodann auch von Gesichtskrämpfen begleitet zu werden. Eine strenge Ordnung in der Weiterverbreitung der Krämpfe wurde überhaupt nicht constatirt, doch wurden die Hände häufiger mit den Krämpfen heimgesucht, als die Füsse und das Gesicht.

An und für sich sind die Krämpfe schmerzlos, aber nach dem Paroxysmus empfindet die Kranke zuweilen ein eigenthümliches Gefühl von Taubsein in den Gliedern, während vor dem Krampfanfalle nicht selten ein Reißen in den Gliedern verspürt wird. Ausserdem klagt Patientin nach den heftigen Anfällen gewöhnlich über ein Schwächegefühl in den Gliedern.

Als weitere Eigenthümlichkeit des gegebenen Krankheitsfalles erscheint noch der Umstand, dass bei einer ruhigen Gemüthsstimmung die Krampfanfälle merklich schwächer und überhaupt seltener werden, indem sie manchmal 1--2 Stunden lange freie Intervalle geben; und umgekehrt bei jeder psychischen Aufregung, insbesondere aber bei Gemüthsbewegungen, wächst auch sogleich die Intensität der Krämpfe, welche letzteren sich nun in kurzen Intervallen wiederholen; nicht selten folgt dann eine Reihe von Krämpfen der anderen fast ohne Unterbrechung. Des Morgens pflegt Patientin weniger von den Krämpfen belästigt zu werden, als des Abends; eine besondere Intensität aber erreichen dieselben vor dem Einschlafen, wenn die Kranke schon im Bette ist. Im Gesichte übrigens sollen, nach Angabe der Kranken, am Morgen die Krämpfe stärker sein. Die Paroxysmen stellen sich sogar in der Nacht, im Schlafe ein. In solchen Fällen fährt die Kranke plötzlich, gleichsam von einem Stosse geweckt, vom Schlafe auf und wird fast alsbald von einer ganzen Reihe krampfhafter Zuckungen befallen.

In liegender Körperlage treten die Krämpfe überhaupt leichter ein, als in sitzender; dagegen sind sie sehr selten, so lange die Kranke steht oder geht. Wollte ich die Krämpfe selbst beobachten oder sie anderen Aerzten demonstrieren, so legte ich gewöhnlich die Kranke auf eine Couchette und kurz darauf begannen bereits die krampfhaften Zuckungen an verschiedenen Körpertheilen.

Willkürliche Bewegungen verhindern, wie es scheint, bis zu einem gewissen Grade den Ausbruch der Krämpfe und daher ist Patientin im Stande zu arbeiten, aber bei einförmigen feineren Bewegungen, wie z. B. beim Nähen auf der Nähmaschine werden die Krämpfe sichtlich stärker und befallen nicht nur die oberen, sondern auch die unteren Extremitäten, ja bisweilen wird in solchen Fällen fast jeder Finger vom Krampfe befallen.

Geistige Anstrengung ist ersichtlich auch auf die Krämpfe nicht ohne Einfluss. So blieben während der ganzen Zeit, als die Kranke ausführlich über ihre Krankheit berichtete, die Krämpfe an den Gliedern aus, aber bald nachdem sie ihre Erzählung beendet hatte, brachen dieselben aufs Neue aus und wiederholten sich mit besonderer Häufigkeit. Obgleich andererseits die

Kranke selbst der Kälte nicht den mindesten Einfluss auf den Verlauf und die Entwicklung der Krämpfe zugestehen will, so bewirkt dennoch die Entkleidung der Kranken bei ihrer Untersuchung in einem kühlen Zimmer eine Steigerung der Intensität und Häufigkeit der Paroxysmen.

Klopfen auf die Sehne eines der an den Krämpfen mitbetheiligten Muskeln erhöht zweifellos die Intensität der Krämpfe und begünstigt sogar den Ausbruch derselben. So gelang es mir nicht selten durch wiederholtes Klopfen auf die Bicepssehne den Krampfanfall hervorzurufen, welcher letzterer grösstentheils mit Zuckungen in der gereizten Extremität begann, bald darauf aber auch auf die Muskeln der gegenüber liegenden Extremität überging; nicht selten entwickelten sich übrigens die Krämpfe fast gleichzeitig in den Muskeln beider Extremitäten, oder sie begannen mitunter sogar in der entgegengesetzten Extremität und griffen erst nach Verlauf einiger Secunden auf die der entsprechenden Seite über. Gleichermassen entwickelte sich der Krampfanfall in den Füßen nicht selten bei Untersuchung der Patellarreflexe, bei raschem Abwärtsdrücken der Patella, bei Percussion der an der Vorderfläche des Oberschenkels liegenden Muskeln, bei Umfassen und starkem Zusammendrücken derselben (nahe der Patella), mitunter aber auch bei Klopfen mit dem Percussionshammer auf die Vorderfläche der Tibia. Hierbei beschränkten sich die Krämpfe nicht immer auf die Fussmuskeln, sondern verbreiteten sich nicht selten auch auf die Hände und mitunter auch auf das Gesicht. Bisweilen folgten den eben erwähnten Reizungen die Zuckungen der oder jener Muskeln in Gestalt mehrfach, in kurzen Pausen sich wiederholender Paroxysmen.

Kitzeln der Fusssohlen hat geringeren Einfluss auf das Entstehen der Paroxysmen. Nur zur Zeit der Verstärkung der Krampfanfälle erfolgen letztere auch auf Reizung der Fusssohlen.

Am Gesichte fällt es nicht schwer durch mechanische Muskelreizung die krampfhaften Zuckungen hervorzurufen. So genügen bei meiner Kranken schon ein paar Percussionsschläge auf das Jochbein, um alsbald beiderseitige Gesichtskrämpfe hervorzurufen: hierbei verziehen sich die Mundwinkel nach hinten und oben, die Lippen sind gespannt, die Augenlider bis zu vollem Augenschlusse contrahirt; dergestalt dauert der Krampf 10—15 Secunden lang, um dann rasch zu enden. Ebenso werden durch Percussion des Kaumuskels bald eintretende klonische Kieferkrämpfe hervorgerufen, welche sich mehrfach wiederholen, um darauf in einen tonischen Krampf überzugehen.

Was die anderen Muskelgruppen, wie z. B. die Hals-, Brust- und Rückenmuskeln anlangt, so gelang es mir mittelst Percussion nie die Zuckungen in denselben hervorzurufen.

Schwache Hautreize, wie z. B. Reibungen, schwache Stiche u. dergl. rufen unzweifelhaft die Krämpfe hervor; dagegen wird die Entwicklung der letzteren, so stark sie auch sein mögen, durch Kniffe, starke Nadelstiche und überhaupt durch alle stärkeren äusseren Reize sofort unterdrückt.

Bespritzung der Haut mit kaltem Wasser ruft keine merkliche Aenderung in der Intensität der Krampferscheinungen hervor. Ebenso übte weder

die Auslösung von Muskelcontractionen durch den elektrischen Strom, noch die mechanische Compression grösserer Nervenstämmen in besagter Hinsicht irgend einen ersichtlichen Einfluss aus.

Von anderen, an unserer Kranken beobachteten Erscheinungen ist die bedeutende Erhöhung der Sehnen-, insbesondere der Patellarreflexe zu erwähnen. Die Auslösung der letzteren wurde ausserdem fast stets von wiederholten, unbedeutenden, fast fibrillären Zuckungen des Quadriceps begleitet. Das Fussphänomen fehlt. Die rohe Muskelkraft und die Coordination der Bewegungen sind ungestört. Die Erregbarkeit der Muskeln bezüglich des faradischen und galvanischen Stromes ist unverändert. Die Sensibilität normal. Im Uebrigen sind keine pathologischen Abweichungen vorhanden, mit Ausnahme der allgemeinen Abmagerung und scharf hervortretenden Anämie der Kranken.

Da eine galvano-therapeutische Cur, deren Anwendung die Autoren in entsprechenden Fällen von Erfolg begleitet sahen, bei unserer Kranken wegen der weiten Entfernung ihrer Wohnung von der Heilanstalt unterbleiben musste, so verordneten wir: Solut. arsenical. Fowleri (4,0) c. tra tonica Bestoucheff (32,0) je 10 Tropfen 2mal täglich, valeriansauren Zink je $\frac{1}{2}$ Gran ebenfalls 2mal täglich und allgemeine Körperabreibungen mit Spiritus aromaticus vor dem Schlafengehen. Letztere mussten übrigens schon vom nächstfolgenden Tage an aufgegeben werden, da sie nach Angabe der Kranken die Krampfanfälle steigerten.

Der Erfolg der Cur war ein überraschend guter. Bereits nach 2 Tagen, am 25. August, theilte Patientin mit, dass die Krampfanfälle viel schwächer und seltener geworden seien. Sie erschienen jetzt nur einigemal in 24 Stunden und zwar vorzugsweise gegen Abend, als die Kranke schon zu Bette lag. Bei der Untersuchung gelang es weder durch Percussion der Sehnen und Muskeln, noch durch Compression der letzteren die Krämpfe hervorzurufen. Zu bemerken ist, dass die Patellarreflexe nicht erhöht erschienen, wie es vor 2 Tagen der Fall gewesen. Die Dosen des valeriansauren Zinks wurden auf 3 mal täglich gesteigert.

26. August. Vollkommen ausgebildete Krampfparoxysmen waren am vorhergehenden Tage nicht vorgekommen, nur dem Einschlafen war ein paar Mal wiederholtes krampfartiges Zusammenfahren des ganzen Körpers vorausgegangen. Bei der Untersuchung erfolgte einmal auf die wiederholt ausgeführte Percussion des Jochbeins ein flüchtiges Zusammenzucken der Muskeln auf beiden Seiten des Gesichtes. Ausserdem wurde bei anhaltender Percussion der rechten Patellarsehne etwa 3 mal am linken Oberschenkel schwache, an ein krampfhaftes Aufzucken erinnernde Muskelcontractionen bemerkt. Die Fusssohlenreizung hatte nach wie vor keine Krämpfe im Gefolge. An den Händen wurden bei der Untersuchung die Krämpfe gänzlich vermisst. Die Sehnenreflexe waren völlig normal.

28. August. Während der letzten 2 Tage wurden vorwiegend Gesicht und Hände von dem Muskelzucken befallen. Vorgestern ereignete sich sogar Nachts ein Anfall. Patientin giebt an, bald nach dem Einschlafen wieder auf-

gewacht zu sein („als wenn Jemand sie geweckt hätte“, obgleich in Wirklichkeit nichts derartiges geschehen), worauf das Muskelspiel an verschiedenen Körpertheilen begann. Ebenso wiederholten sich die Krämpfe auch in letztverflossener Nacht, indem sie mit einem Schüttelfroste angingen. Im Verlaufe des Tages aber erneuerten sich dieselben nicht mehr als 2—3 mal, beschränkten sich dabei auf Gesicht und Hände und waren auch hier nur schwach ausgesprochen und kurz dauernd.

Zu bemerken ist, dass während der letzten 2 Tage die Kranke mit Ungeduld Nachrichten von ihrem Manne erwartet und sich etwas beunruhigt hatte. Ausserdem war durch Diätfehler eine Magenstörung verursacht worden. Den früher verordneten Mitteln wurde noch Chininum bromatum je 4 Grm. Morgens und Abends und zur Nacht ein Neptungsgürtel hinzugefügt.

31. August. Die Krämpfe sind wieder seltener und dabei nur sehr schwach ausgesprochen. In den Armen entstanden sie nur einmal, nach Stricken und im Gesichte ebenfalls nur einmal nach einer Gemüthsbewegung. Dem Ausbruche der Krämpfe ging ein leichtes Schmerzgefühl in den entsprechenden Muskeln voraus.

2. September. Die Krämpfe sind ganz ausgeblieben. Nur gestern — nach anhaltendem Stricken — leichte und bald verschwindende Krampfbewegungen im Gesicht und in den Händen. Beim Nähen und bei Verrichtung der Hausarbeit entstehen keine Krämpfe mehr, wie es vordem der Fall war. Aber schon seit einiger Zeit empfindet Patientin von Zeit zu Zeit ein Gefühl von Taubsein und einige Schwäche in den Händen. Dieses Gefühl, welches auch früher schon nach den Paroxysmen aufzutreten pflegte, entsteht jetzt spontan, ohne nähere Veranlassung, hält indess nur eine Stunde lang an und verliert sich dann gewöhnlich. Der Schlaf ist normal und fühlt die Kranke sich überhaupt ganz gut.

Da sie nicht länger unter meiner Aufsicht bleiben konnte, so rieth ich ihr die Cur, welche sich erfolgreich erwiesen hatte, auch daheim fortzusetzen und ausserdem, sofern es nothwendig sein sollte, Bäder von 28° R. zu gebrauchen. Ueber den ferneren Zustand der Kranken habe ich zwar keine Kenntniss, doch lässt sich annehmen, dass derselbe ein günstiger ist, da Patientin vor ihrer Abreise sich die Erlaubniss erbat, mir zu schreiben, falls ihr Gesundheitszustand sich verschlimmern würde.

Angesichts der bisher beschriebenen Fälle von Paramyoclonus multiplex kann es keinem Zweifel unterliegen, dass auch mein Fall zu derselben Krankheitsform gehört. Das Auftreten der Krämpfe in symmetrisch gelegenen Muskeln, ohne Beeinträchtigung der rohen Muskelkraft und ohne Störungen in der Coordination und Ernährung der Muskeln, bei normaler faradischer und galvanischer Erregbarkeit derselben, aber bei merklich erhöhten Sehnenreflexen — das sind die hauptsächlichsten Eigenthümlichkeiten, welche die Zugehörigkeit des oben angeführten Falles zum Paramyoclonus multiplex beweisen.

Hier sei es mit gestattet, nur auf einige besonders beachtens-

werthe Eigenthümlichkeiten meines Falles näher einzugehen. Vor Allem werden von der Mehrzahl der Autoren die bei Myoclonus beobachteten Krämpfe als clonische Krämpfe beschrieben. Dagegen wurden in meinem Falle, gleichwie in dem von Marie, neben den clonischen auch noch kurzdauernde tonische Krämpfe wahrgenommen. Im Gesicht walteten sogar bei den stärkeren Paroxysmen die tonischen Krämpfe gegenüber den clonischen vor; doch auch an den Extremitäten, wo die letztgenannte Form die vorwiegend häufigere war, constatirten wir nicht selten auch Starrkrämpfe, wenngleich letztere auch nur kurzdauernd waren. Die Eigenthümlichkeit der clonischen Krämpfe bestand darin, dass sie meist aus äusserst schnell aufeinander folgenden unbedeutenden Zuckungen zusammengesetzt waren und nicht selten an ein clonisches Zittern der Glieder erinnerten. Infolge des letztgenannten Umstandes erlitten die Glieder während der krampfhaften Muskelzuckungen nicht die Lageveränderung, wenigstens war eine solche nie deutlich zu bemerken*). Dagegen zogen die vereinzelt, vollständigeren, nach dem Paroxysmus in dem oder jenem Muskel auftretenden clonischen Contractionen stets eine mehr oder minder bedeutende Lageveränderung des Gliedes nach sich.

Wie in anderen bisher bekannt gemachten Beobachtungen, so waren auch in meinem Falle die Krämpfe fast immer geneigt, sich beiderseitig auf symmetrisch gelegene Muskeln zu verbreiten. So manifestirten sich wenigstens alle stärker entwickelten Paroxysmen als beiderseitig, fast zu gleicher Zeit in symmetrisch liegenden Körpertheilen ausbrechende Krämpfe. Nur in einigen schwächeren und kurz dauernden Paroxysmen waren die Krämpfe einseitig, auf eine Hand oder einen Fuss beschränkt; doch auch in solchen Fällen ergriffen die auf der einen Seite beginnenden Krämpfe nicht selten bald darauf auch den symmetrisch liegenden Theil der entgegengesetzten Körperhälfte. Dagegen zeigten die den stärkeren Paroxysmen folgenden mehr vereinzelt clonischen Contractionen der oder jener Muskeln eine geringe Tendenz zu beiderseitiger Ausbreitung. Wenigstens waren sie in meinem Fall nicht selten unilateral. Ebenso verhielt es sich auch in dem Seeligmüller'schen Falle, wo die Muskelzuckungen überwiegend häufiger auftraten und keine besondere Neigung zu einer beiderseitigen Ausbreitung zeigten.

*) Auf den soeben angeführten Umstand wies bereits Löwenfeld als auf eine dem Myoclonus multiplex eigenthümliche Erscheinung hin.

Eine weitere Eigenthümlichkeit der in meinem Falle beobachteten Krämpfe bestand darin, dass dieselben in ruhender und besonders in liegender Körperlage eine grosse Intensität und überhaupt eine grössere Häufigkeit darboten, als während die Kranke sass oder umherging; dasselbe sehen wir auch in dem Marie'schen Falle. Diese allgemeine Regel scheint aber nur für die stärkeren Krampfanfälle gültig zu sein. Dagegen entstehen vereinzelte clonische Zuckungen an verschiedenen Körpertheilen leicht sowohl beim Sitzen wie auch beim Gehen, und die verschiedenen, mit einförmigen Bewegungen und Ermüdung verknüpften Arbeiten, wie z. B. Nähen, Sticken u. s. w., scheinen die Entwicklung der Krämpfe sogar zu begünstigen.

Während des tiefen Schlafes blieben bei meiner Kranken die Krämpfe gewöhnlich ganz aus, im Schlummer aber, der dem festen Einschlafen vorberging, zeigten sie sich dagegen nicht selten. Mitunter indess erwachte die Kranke auch in der Nacht, gleichsam von einem Stosse geweckt, und dann entwickelten sich starke Krämpfe in ihrer gewöhnlichen Ausbreitung.

In meinem Falle liessen sich die Krampfanfälle — wenigstens zur Zeit, als die Krankheit anwuchs — leicht auf reflectorischem Wege hervorrufen, sei es z. B. mit Hülfe schwacher Hautreize oder durch Percussion der vom Krampfe betroffenen Sehnen und Muskeln. Hierbei trugen die Krämpfe grösstentheils ebenfalls einen bilateralen Character, obgleich sie mitunter auch in diesen Fällen anfänglich nur auf eine, und zwar entweder auf die der Reizung entsprechende oder aber auf die derselben entgegengesetzte Seite beschränkt blieben. Stärkere Reize, wie z. B. Kniffe, Nadelstiche und starker faradischer Strom — unterdrückten dagegen in meinem Falle fast sofort den Krampfanfall.

Der letztbesagte Umstand, gleichwie auch das Erscheinen der Krämpfe mitten im Schlafe bei Nacht ist meines Wissens bisher noch in keinem der veröffentlichten Fälle beobachtet worden.

Von anderen in meinem Falle beobachteten Störungen sind noch hervorzuheben: die Erhöhung der Sehnen-, insbesondere der Knie-reflexe, welche indess bei gebessertem Krankheitszustande schwand, ferner die unbedeutende Erhöhung der mechanischen Reizbarkeit der Muskeln und endlich die parästhetischen Erscheinungen in Gestalt des die Krampfparoxysmen ankündigenden Gliederreissens und des Gefühls von Taubsein, welches mitunter den starken Krämpfen folgte.

Die Aetiologie der Krankheit anlangend, so ist in meinem Falle die nach starkem Blutverlust eingetretene hochgradige Anaemie zu

berücksichtigen. Als andere Ursache der Krämpfe dienten, wie es scheint, die Narcotica (das Chloralhydrat), welche die allgemeine Schwäche der Kranken noch mehr steigerten.

Beachtenswerth ist die Hartnäckigkeit der Krankheit, welche letztere mit einigen Unterbrechungen 4 Jahre dauerte, ferner die Neigung der Krankheit zu recidiviren und die rasche Besserung unter dem Einflusse des valeriansauren Zinks nebst Arsenik und Eisen.

Letzterzeit sind betreffs des Paramyoclonus multiplex zwei ganz verschiedene Ansichten in der Literatur vertreten worden. Nach der Ansicht von Schultze*) stellt der Friedreich'sche Fall nichts anderes dar, als eine Modification des gewöhnlichen Tic convulsif — eine Modification, die hauptsächlich darin besteht, dass der Krampf sich hier auch auf die Extremitäten verbreitet. Hingegen ist nach der Meinung von Marie und anderen Autoren der Friedreich'sche Myoclonus eine selbstständige, von der unter dem Namen Tic convulsif bekannten wohl verschiedene Krankheitsform.

Nach Marie ist vor Allem der Sitz der Krämpfe bei genannten Krankheiten ein ungleicher. Beim Tic convulsif sind bekanntlich stets die Gesichtsmuskeln betroffen, während dagegen bei dem Friedreich'schen Myoclonus das Gesicht angeblich von dem Leiden verschont bleibt. Ferner schwinden, zufolge Marie, die Zuckungen beim Myoclonus unter dem Einflusse willkürlicher Bewegungen, und erleiden diese letzteren durch den Paroxysmus jedenfalls keine Störung; beim Tic convulsif dagegen ist dies nicht der Fall. Drittens sind die Zuckungen beim Myoclonus, gemäss Marie, den durch electrischen Reiz ausgelösten Zuckungen vollkommen ähnlich und erscheinen im Allgemeinen völlig „banal“, während dagegen beim Tic mehr oder weniger coordinirte, einen bestimmten Zweck erstrebende Bewegungen beobachtet wurden**). Schliesslich weist Marie darauf hin, dass die Zuckungen beim Tic durch äussere Reize (kalte Luft, Kitzeln, Hautstiche, Klopfen auf die subcutan gelegenen Sehnen) nicht hervorgerufen werden können, während der Friedreich'sche Myoclonus sich hierzu anders verhält***).

*) Schultze, Neurol. Centralbl. No. 16. 1886.

**) Hier wurde hauptsächlich die von Charcot als „maladie des tics convulsifs“ bezeichnete Krankheitsform gemeint, vergl. Guinon, Revue de médecine, Januar 1886.

***) Diese Bemerkung bezieht sich, wie es scheint, auf die sogenannte Maladie des tics convulsifs von Charcot, da hinsichtlich des gewöhnlichen Tic (Gesichtsmuskelkrampf) überhaupt bekannt ist, dass äussere Reize die Entwicklung der Paroxysmen befördern.

Schultze indessen nimmt diesen Bemerkungen einen grossen Theil ihrer Beweiskraft. Was den von Marie erhobenen Einwand hinsichtlich des verschiedenen Sitzes der Krämpfe beim Tic convulsif und beim Paramyoclonus multiplex betrifft, so weist Schultze einerseits auf das Vorkommen solcher Fälle von Myoclonus hin, wo auch das Gesicht von Krämpfen befallen war (wie z. B. in den Fällen von Silvestrini und Seeligmüller), andererseits aber darauf, dass der verschiedene Sitz der Krämpfe an und für sich noch keineswegs zu einer principiellen Trennung zweier Krankheitsformen von einander berechtige. Ferner ist das bei Myoclonus constatirte Aufhören der Krämpfe während der willkürlichen Bewegungen durchaus nicht ausnahmslose Regel, wie es der Fall von Seeligmüller beweist. Endlich die von Marie erhobenen Einwände betreffend, dass beim Tic mehr oder weniger coordinirte, einen bestimmten Zweck im Auge habende Bewegungen stattfinden und dass die Krämpfe in diesem Falle nicht durch äussere Reize hervorgerufen werden können, so beseitigt Schultze die letzterwähnten Einwürfe, indem er sagt, dieselben mögen zwar bezüglich der Charcot-Guignon'schen Krankheitsform richtig sein, keineswegs aber treffen sie hinsichtlich des gewöhnlichen Tic zu, da bei dem letzteren sensible Reize einen unzweifelhaften Einfluss auf die Entwicklung der Paroxysmen ausüben. Auf Grund aller angeführten Erwägungen kommt Schultze, ohne eine gewisse Differenz zwischen dem Friedreich'schen Myoclonus und dem gewöhnlichen Tic zu leugnen, zu dem Schlusse, dass beide genannten Krankheitsformen als „eng zusammengehörig“ zu betrachten seien, eine Ansicht, welche so lange aufrecht erhalten werden müsse, bis weitere Beobachtungen etwaige neue Data ergeben werden, welche letzteren einer völligen Trennung der beiden Krankheiten von einander zur festen Basis dienen könnten. Eine ähnliche Ansicht über den Myoclonus multiplex ist neuerdings auch von Dr. Popoff geäussert worden.

Was mich betrifft, so stehe ich mehr für eine Trennung der beiden genannten Krankheitsformen von einander. Möglich, dass dem Seeligmüller'schen ähnliche Fälle, welche von den von anderen Autoren veröffentlichten Fällen von Myoclonus multiplex mehrfach differiren, mit dem gewöhnlichen Tic eine gewisse Analogie darstellen können, unzweifelhaft aber ist, dass mein Fall (dem Anschein nach, gleichwie auch diejenigen von Friedreich, Löwenfeld, Remak und Marie) genug Data zu einer Trennung desselben von dem Tic convulsif bietet. Abgesehen von dem Sitze der Krämpfe, welche mit Vorliebe bestimmte Muskeln der oberen und unteren Extremitäten zu

befallen pflegen, und von der symmetrischen Ausbreitung derselben (worauf unter Anderen auch Marie als auf wesentliche Unterscheidungsmerkmale des Myoclonus vom Tic hinwies), hatte in meinem Falle noch der Character und der Verlauf der Krämpfe selbst keine Aehnlichkeit mit dem, was wir bei der letztgenannten Krankheitsform beobachten.

Vor Allem zeigt der Paroxysmus beim Tic ein allmähiges Anwachsen der Krämpfe an Intensität wie an Weiterverbreitung. In der Mehrzahl der Fälle wenigstens beginnen hierbei die Krämpfe mit vereinzelt Zuckungen, welche nach und nach immer rascher auf einander folgen und dabei auf andere Muskeln übergreifen; darauf lässt der Anfall eben so allmähig nach, wie er begonnen. Dagegen sehen wir in den dem meinigen ähnlichen Fällen von Myoclonus, dass die Krämpfe mit einer gewissen Intensität grösstentheils plötzlich ausbrechen und fast mit einem Male eine gewisse Anzahl von oft antagonistisch wirkenden Muskeln dieses oder jenes Gliedes befallen. Zwar treten in den Intervallen zwischen den stärkeren Paroxysmen oder gegen Ende derselben nicht selten vereinzelt Zuckungen in den von Krämpfen befallenen Muskeln auf, doch kann hier von einer successiven Weiterverbreitung der Krämpfe, wie sie beim Tic statt hat, nicht die Rede sein. Die Steigerung des Paroxysmus beim Myoclonus äussert sich vielmehr hauptsächlich darin, dass die Krämpfe, anfangs einseitig, bald darauf auf die symmetrisch gelegenen Muskeln der anderen Seite oder von einem Gliederpaare auf das andere übergreifen.

Ferner können beim Myoclonus multiplex die clonischen Zuckungen während des Paroxysmus eine ungemein grosse Häufigkeit erreichen, was bei dem Tic nie statt zu finden scheint; zugleich nehmen die Zuckungen beim Myoclonus nicht selten einen tonischen Character an, wie es die Fälle von Marie und der meinige beweisen. Zwar werden auch beim Tic während der heftigen Anfälle die tonischen Zuckungen wahrgenommen, indess — und hier liegt eben der Schwerpunkt der Sache — pflegen beim Myoclonus die tonischen Krämpfe viel schärfer ausgesprochen zu sein, wie es z. B. mein Fall beweist: in letzterem walteten sogar am Gesichte fast während des ganzen Krampf-anfalles die tonischen Krämpfe den clonischen gegenüber vor.

Ausserdem wird die Entwicklung der Krämpfe bei dem Myoclonus unzweifelhaft durch die Körperlage beeinflusst. So ist in allen bisher beobachteten Fällen von Myoclonus constatirt worden, dass die Krämpfe beim ruhigen Liegen stets häufiger und stärker auftraten, als beim Sitzen oder Gehen. So verhielt es sich im Allgemei-

nen auch in meinem Falle: von den stärksten Krämpfen wurde meine Kranke gegen Abend vor dem Einschlafen, mitunter aber sogar des Nachts befallen. Ferner vermögen willkürliche Bewegungen die beim Myoclonus auftretenden Krämpfe bis zu einem gewissen Grade zu unterdrücken, wie dies bereits von anderen Autoren berichtet wurde. Nichts dem Aehnliches wird bei dem Tic beobachtet: die Körperlage hat bei letzterem auf die Entwicklung der Krämpfe nicht den mindesten Einfluss; willkürliche Bewegungen aber befördern sogar die Entwicklung der Anfälle beim Tic, geschweige denn sie zu unterdrücken. So werden bekanntlich die Paroxysmen der letztgenannten Krankheitsform leicht durch Sprechen, Augenblinzeln und Aehnliches hervorgerufen.

In der Mehrzahl der bisher beschriebenen Fälle von Myoclonus bestand eine Erhöhung der Sehnen-, insbesondere der Patellarreflexe; zugleich wurde auch eine gewisse Steigerung der mechanischen Reizbarkeit der Muskeln bemerkt. Beim Tic convulsif dagegen wurde eine solche Erhöhung der Reflexe noch in keinem einzigen Falle angeführt. Es ist interessant, dass sowohl in dem Friedreich'schen, als auch in meinem Falle die Erhöhung der Kniereflexe mit der Verstärkung der Krampferscheinungen zusammenfiel und dass mit der Besserung des Allgemeinzustandes auch die Reflexe bald zur Norm wiederkehrten. In manchen Fällen von Myoclonus werden, ähnlich wie in dem meinigen, parästhetische Empfindungen in den an dem Krampfe beteiligten Gliedern beobachtet (so z. B. das Gefühl reissenden Schmerzes oder von Taubsein etc.), was dagegen bei dem Tic nie bemerkt wird.

Ferner wurden die bei dem Tic nicht selten gefundenen Druckpunkte sowohl in meinem Krankheitsfalle, als auch in denen anderer Autoren stets vermisst.

Schliesslich bietet der hemmende Einfluss heftiger, schmerzerregender Reize auf den Verlauf der Krämpfe bei meiner Kranken, gleichwie das Auftreten der letzteren zuweilen auch des Nachts im Schlafe, neue Merkmale, welche zur Unterscheidung des Myoclonus von dem Tic dienen können*).

Dies sind, meines Erachtens, die Hauptunterscheidungsmerkmale,

*) Sollten diese, bisher nur in meinem Falle wahrgenommenen Erscheinungen auch durch fernere, an dem Myoclonus multiplex angestellte Beobachtungen sich bestätigen, so werden sie unzweifelhaft als die wesentlichen diagnostischen Symptome behufs Unterscheidung des betreffenden Leidens von anderen Krampfformen dienen.

die uns wohl dazu berechtigen, den Paramyoclonus multiplex als eine selbstständige Krankheit zu betrachten und sie nicht dem Tic convulsif gleich zu stellen*). Meiner Ansicht nach besteht weder in dem Character der Krämpfe, noch in deren Verlaufe, noch auch in den Begleiterscheinungen eine genügende Aehnlichkeit der beiden betreffenden Krankheitsformen mit einander. Die einzige augenfällige Analogie besteht anscheinend darin, dass bei den beiden Krankheitsformen die Krämpfe grösstentheils anfallsweise auftreten, wobei die Anfälle unter dem Einflusse verschiedener Reize leicht hervorgerufen und gesteigert werden. Indess bildet bekanntlich sowohl die erst-, wie die letzterwähnte Erscheinung nicht sowohl einen dem Tic allein eigenthümlichen, als vielmehr einen den meisten Krampfformen gemeinsamen Characterzug und kann deshalb diese Aehnlichkeit keineswegs zu einer näheren Zusammenstellung des Paramyoclonus mit dem Tic convulsif Veranlassung geben.

Bei der Differentialdiagnose des Paramyoclonus von anderen Krampfformen (wie z. B. der Chorea und der „maladie des tics convulsifs“ von Charcot) mich aufzuhalten, scheint mir unnöthig, da für den Neuropathologen von Fach über eine Verwechselung des Myoclonus mit den eben erwähnten Formen keine Frage entstehen kann.

Zum Schluss noch einige Worte über die Aetiologie der Erkrankung. Schon Friedreich bezeichnete den Paramyoclonus als eine infolge von Schreck entstehende Neurose (Schreckneurose). Die Ansicht von Friedreich fand auch in anderen Fällen von Myoclonus, wie z. B. in den Fällen von Remak und Kowalewsky, Bestätigung, allein dies lässt sich nicht von sämmtlichen Fällen sagen. Unzweifelhaft fehlt ein derartiges ätiologisches Möment sowohl in dem Löwenfeld'schen, als auch in meinem Falle. Andererseits unterliegt es keinem Zweifel, dass eine vererbte neuropathische Prädisposition in der Aetiologie des Paramyoclonus eine wesentliche Rolle spielt. Auf eine solche Vererbung wurde in den Fällen von Löwenfeld, Silvestrini, Popoff und Kowalewsky hingewiesen. Doch auch diese bildet nichts weniger als allgemeine Regel. In den Fällen von Friedreich, Marie und dem meinigen lag keine neuropathologische

*) Die von Marie vertretene Ansicht, dass bei dem Myoclonus, im Gegensatz zum Tic convulsif, keine Zuckungen im Gesichte beobachtet werden, muss für unhaltbar erklärt werden, da gegerwärtig bereits mehrere Fälle (wie z. B. der von Seeligmüller, der von Silvestrini und desgleichen der von mir beschriebene Fall) bekannt sind, wo nebst den Extremitäten auch die Gesichtsmuskeln befallen waren.

Heredität vor. Daraus glaube ich schliessen zu können, dass bei dem Myoclonus, wie auch bei anderen Neurosen die Erkrankungsursachen verschiedenartig sein können. Meinerseits kann ich, ausser den von anderen Autoren bereits erwähnten ätiologischen Bedingungen (den Gemüthsbewegungen und der neuropathologischen Heredität), auf verschiedene schwächende und zu allgemeiner Anaemie führende Einflüsse, als auf eines der wesentlichsten Momente, hinweisen, durch welche die Entwicklung von Paramyoclonus multiplex begünstigt wird. So ist z. B. die allgemeine Anämie ohne andere ersichtliche Ursachen in dem Falle von Löwenfeld notirt, aber auch in dem Remak'schen Falle, in welchem der Schreck als die unmittelbare Veranlassung zur Erkrankung angeführt wird, muss ebenfalls eine starke Erschöpfung bestanden haben, da die Krankheit sich bald nach einer schweren, von Paralysen begleiteten Diphtheritis entwickelte. In meinem Falle endlich spielte die infolge der starken Uterusblutungen entstandene acute Anämie in ätiologischer Hinsicht die Hauptrolle und dazu gesellte sich noch der schwächende Einfluss der Narcotica.
