

XXVIII.

Aus der psychiatrischen Klinik zu Strassburg i. E.
(Prof. Jolly).

Ueber ein dem Paramyoclonus multiplex (Friedreich) nahestehendes Krankheitsbild.

Von

Dr. Eugen Kny,

zweitem Assistenten an der psychiatrischen Klinik.

~~~~~

Die beiden Krankengeschichten, die ich im Folgenden mittheilen will, bieten vielfache Uebereinstimmung mit den im Laufe der letzten Jahre in immer grösserer Zahl bekannt gewordenen Fällen jener eigen-thümlichen Muskelaffection, der Friedreich bei ihrer ersten Beschreibung im Jahre 1881\*) den Namen Paramyoclonus multiplex gegeben hat. Die Literatur über diesen Gegenstand ist, wie gesagt, in letzter Zeit erheblich gewachsen; es sind — soviel mir herauszufinden gelungen ist — bisher im Ganzen 15 Fälle unter diesem Namen beschrieben worden. Allerdings weichen eine grosse Zahl derselben in wesentlichen Punkten von jenem ersten Friedreich'schen Krankheitsbilde ab und auch die beiden in Nachstehendem publicirten Fälle — von denen der erstere vor drei Jahren von Herrn Prof. Jolly in seiner Privatpraxis beobachtet wurde, der zweite im Laufe dieses Jahres in der psychiatrischen Klinik zu Strassburg zur Behandlung kam — bieten immerhin so erhebliche Differenzen mit dem von Friedreich beschriebenen und benannten Symptomencomplex, dass sich wohl Bedenken erheben lassen, ob man sie demselben ohne Weiteres subsummiren darf, wenn man nicht etwa den Begriff des

---

\*) Virchow's Archiv Bd. LXXXVI. S. 421.

Paramyoclonus multiplex erweitern und erhebliche Modificationen seines Bildes anerkennen will.

I. Der erste Fall — den Herr Prof. Jolly vom 28. April bis 8. Juni 1884 im Diakonissenhause beobachtete, und den er mir jetzt gütigst zur Veröffentlichung überlassen hat — betraf den 56jährigen Bauern R. Die Anamnese ergab keinerlei Disposition zu nervösen Erkrankungen. Zehn Jahre vorher hatte Patient eine mehrtägige schmerzhafte Affection des rechten Beines durchgemacht, deren Charakter nicht mehr näher bestimmbar war. Seitdem stets gesund bis zum letzten Winter, in welchem Patient häufig Nachts Kreuzschmerzen hatte. — 8 Wochen vor der Aufnahme nach Erkältung und Ueberanstrengung an der Dreschmaschine stellte sich ein Gefühl von schmerhaftem Brennen im Kreuz und in beiden Oberschenkeln ein, das sich seitdem in wechselnder Stärke erhalten hat. Gleichzeitig mit jenen Empfindungen begannen anhaltende, clonische Zuckungen in den Wadenmuskeln, besonders stark rechts, die nur an Intensität wechselten, aber niemals ganz aufhörten. Dazu gesellten sich im Laufe der acht Wochen etwa 8—9 Mal schmerzhafte tonische Wadenkrämpfe.

Der Kranke kam in seinem Ernährungszustande zurück, hatte wenig Appetit, schlief schlecht, fühlte sich sehr angegriffen und leicht ermüdet.

Bei der Untersuchung fanden sich beide Waden in beständiger Bewegung, die links von geringer, rechts von grosser Intensität war. Die Bewegung ging wechselnd von verschiedenen Punkten des Muskels aus und verbreitete sich in nicht sehr raschem Tempo über die ganze Substanz. Die Stärke der Contractionen war der Art, dass der Fuss, wenn ihn der Kranke im Sitzen einfach auf den Boden aufstellte, beständig leise Hebungen zeigte. Beim Gehen war dagegen die Krampfbewegung nicht direct wahrnehmbar; nur ging der Kranke etwas ungeschickt und ermüdet rasch. Alle Einzelbewegungen waren ausführbar.

Die gleiche Zuckungsart in schwächerem Masse zeigte sich beiderseits im Gebiete der Mm. peronei, dann an den hinteren Oberschenkelmuskeln und an den Bauchmuskeln. Schwache fibrilläre Zuckungen wurden beiderseits im Interosseus primus, im Deltoideus und Biceps brachii bemerkt.

Die Sensibilitätsprüfung der Haut ergibt normale Verhältnisse. Die Haut beider Beine fühlt sich kühl an. Der Kranke klagt über ein beständiges Gefühl inneren Brennens.

Die elektrische Untersuchung ergab sehr leichte Anspruchsfähigkeit aller Muskeln bei faradischer Reizung sowohl von den Nervenstämmen aus wie direct. Galvanisch gleichfalls alle Muskeln schon bei ziemlich schwachem Strom erregbar. Zuckungsformel und Zuckungsform normal. Genauere Notizen über die Stromstärke sind leider nicht aufbewahrt; nur ist noch angegeben, dass bei Schliessung eines Stromes von 12 Stöhrer Elementen in dem rechten (stärker ergriffenen) Wadenmuskel Tetanus eintrat, der auch nach sofortiger Öffnung des Stromes einige Zeit fortbestand und schmerhaft war. Die

gleiche Erscheinung wurde im Laufe der Untersuchung mehrmals constatirt. Auch kam es in den ersten Tagen wiederholt vor, dass der Kranke spontane schmerzhafte Wadenkrämpfe hatte.

Zur Behandlung wurde verordnet: Anwendung des constanten Stromes 3 Mal wöchentlich, Anode auf die zuckenden Muskeln, Kathode in die Sacralgegend. Ausserdem wurde ein um den anderen Tag ein warmes Bad gegeben.

Die Zuckungen nahmen dabei schon in der ersten Woche erheblich ab und verringerten sich in der folgenden Zeit immer mehr, so dass am Ende der 5. Woche bei Entlassung des Kranken nur noch vereinzelte fibrilläre Contractionen zu constatiren waren und eine geringe Schmerhaftigkeit in den Beinen bestand. Das Allgemeinbefinden des Kranken war ein vollkommen gutes geworden.

Leider sind auch über den elektrischen Status bei der Entlassung keine Notizen mehr vorhanden; doch ist zu constatiren, dass die Erregbarkeit sich nicht in auffallender Weise geändert hatte (vielleicht etwas geringer geworden war), dass aber die Erscheinungen des durch Stromschliessungen erregbaren, tetanischen Krampfes, der den Stromschluss überdauerte, vollständig geschwunden war.

II. In dem zweiten Falle, den ich im Laufe dieses Jahres in der psychiatrischen Klinik zu beobachten Gelegenheit hatte, handelte es sich um einen 28jährigen Landmann R., bei dem weder von irgend welcher hereditärer Disposition zu nervösen Erkrankungen noch von vorangegangener luetischer Infection oder Alkoholmissbrauch anamnestisch etwas zu eruiren war. Patient war stets ein blühender kräftiger, durchaus gesunder Mann gewesen.—Ostern dieses Jahres bekam er einen Stoss von einer Deichsel in die linke Leistengegend; ein erheblicher Schrecken war aber mit dem Ereigniss nicht verbunden. Es entwickelte sich rasch eine schmerzhafte Anschwellung an der getroffenen Stelle, die den Kranken im Gehen erheblich hinderte. Auf Application von Eis und Einreibungen besserte sich das Leiden und war Anfang Juli vollständig geheilt. Etwa acht Tage, nachdem Patient von dieser Affection völlig genesen war, also in der Mitte des Monates Juli bemerkte er ein schmerhaftes Klopfen zunächst in der rechten Wade, dann auch in der linken. Wenn Patient eine Zeit lang gegangen war, dann verbreitete sich ein unangenehmes Gefühl von Ziehen und Reissen bis in die Fusssohlen hinab. Durch diese Empfindungen, die sich mit leichter Ermüdbarkeit in den unteren Extremitäten combinierten, wurde Patient nicht nur in seiner Arbeitsfähigkeit wesentlich beeinträchtigt, sie störten ihn auch Nachts im Schlafe. Allmälig kamen auch Zuckungen in den Oberschenkeln, Gefühl von Schwäche auch in den oberen Extremitäten, Kriebeln in den Fingerspitzen hinzu.

Am 5. August suchte Patient Rath und Hülfe in der Poliklinik für Nervenkrankte. Er machte durchaus den Eindruck eines kräftigen, gut genährten Mannes. Der objective Befund an den inneren Organen von Brust und Bauch bot nichts Abnormes. Dagegen zeigte ein grosser Theil der kräftiger entwickelten Muskulatur ein höchst frappantes, eigenartiges Bild massenhafter fibrillärer Contractionen. Am meisten waren die Wadenmuskeln von der Affec-

tion ergriffen; die rechte noch in etwas höherem Grade wie die linke. Die Mm. gastrocnemii zeigten ein continuirliches Wogen und Wallen. Die Zehen befanden sich fortwährend in leiser, spielender Bewegung, welche bei ruhigem Stehen unter besonders günstigen Umständen selbst durch den Stiefel hindurch sichtbar wurde. In den Mm. quadriceps dasselbe unregelmässige Muskelspiel, in etwas geringerer Intensität: massenhafte fibrilläre Contractionen, an verschiedenen Punkten der Muskelsubstanz einsetzend, bald in rascherem, bald in langsamerem Tempo über eine verschieden ausgedehnte Partie der Muskelsubstanz sich fortpflanzend, bald am Entstehungsorte schon verschwindend. Immer aber zeigten sich in einem und demselben Muskel mehrere Bündel gleichzeitig von Zuckungen befallen. Hier aber war ein locomotorischer Effect nicht deutlich. In den noch schwächer afficirten Muskeln der Oberextremitäten sah man hin und wieder eine fasciculäre Contraction, die sich mit mässiger Geschwindigkeit über einen grösseren oder kleineren Theil des betreffenden Muskels — es sind hier die Deltoiden und die Streckmuskeln gemeint — ausbreiteten, oft schon, ehe die Zuckung völlig abgelaufen war, von einer an derselben oder einer anderen Stelle des Muskels aufschiesenden Contraction gefolgt. In Brust- und Rückenmuskeln leichte fibrilläre Contractionen, meist auf einige wenige Bündel beschränkt, selten über einen grösseren Theil der Substanz weghuschend.

In allen stärker von der Affection befallenen Muskeln — speciell den Mm. gastrocnemii und quadriceps — war das Muskelspiel ein continuirliches, welches wohl unter gewissen, sofort zu schildernden Bedingungen an Intensität wechselte, aber niemals — ausser vielleicht im tiefen Schlafe — völlig cessirte.

Wie Patient selbst erzählte, spürte er im Gehen wenig von den Zuckungen. Thatsächlich scheinen active Bewegungen einen hemmenden Einfluss auf die Entwicklung dieser unwillkürlichen Muskelcontractionen auszuüben. Dagegen nehmen die Erscheinungen heftig zu, sobald die bewegten Glieder nach einer activen Bewegung in der Ruhelage verharren, sobald die Muskeln nach einer längeren kräftigen Action erschlaffen. Lässt man z. B. den Patienten, nachdem er mehrmals im Zimmer auf und ab gegangen ist, sich niederlegen, so zeigen die in bequemer, unterstützter Lage gestreckt ruhenden Beine die geschilderten fibrillären Zuckungen in lebhaft erhöhtem Masse. Patient selbst erzählt, dass er nach grösseren Anstrengungen, wenn er sich niedersetzt oder Abends im Bett liegt, auch subjectiv die Empfindung einer Verstärkung seines Leidens habe, die sich noch in Form von Parästhesien, von quälendem Ziehen und Reissen bis hinab in die Fusssohlen bemerklich macht. — Von weiteren Momenten, die die Intensität des Muskelspieles zu steigern vermögen, wären Hautreize, besonders Abkühlung und Faradisation der Haut zu nennen.

Die Affection hatte im Ganzen eine symmetrische Anordnung, so dass die gleichnamigen Muskeln beider Seiten in demselben Masse davon ergriffen waren; nur liess sich ein leichtes Ueberwiegen auf der ganzen rechten Körperhälfte constatiren. Dabei war der Ernährungszustand der befallenen Muskeln ein durchaus normaler, weder von Atrophie, noch von Hypertrophie eine Spur.

Alle Einzelbewegungen wurden präcis und kräftig ausgeführt, nur zeigte sich wie im Gange, so auch im Gebrauche der oberen Extremitäten eine gewisse Unsicherheit, Schwäche und leichte Ermüdung. — Die Patellarreflexe waren beiderseits sehr bedeutend gesteigert; Fussclonus nicht zu erzeugen. Die Hautreflexe deutlich, doch nicht auffallend verstärkt. Idiomusculäre Contractionen liessen sich schon durch leichte Schläge mit dem Percussionshammer sehr deutlich besonders in den schwächer affirirten Pectorales majores hervorrufen.

Etwas Tremor in der Zunge und den ausgestreckten Händen. Dynamometer rechts 20, links 33 Kilogramm.

Keine Druckempfindlichkeit der Nervenstämme, keine objectiv nachweisbaren Sensibilitätsstörungen, kein Schwanken bei Augenschluss, überhaupt keinerlei sonstige Symptome einer spinalen Erkrankung.

Die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit (Prof. Jolly) in den vorzugsweise befallenen Muskelgruppen ergab folgende Resultate:

Faradisch. Im Gastrocnemius von den Nerveneintrittsstellen aus bei 100—95 Mm. Rollenabstand Anfangscontraction. Ebenso vom Nervus peroneus aus in den zugehörigen Muskeln. Directe Reizung des Gastrocnemius und Tibialis anticus ergibt zwischen 90—95 Mm. Rollenabstand erste Contraction, Vast. int. bei 100, Vast. ext. bei 95 Mm.

Galvanisch. Im Gastrocnemius direct erste KaSZ bei etwas über 4 Milli-Ampère. Die Zuckungen sind nicht träge, lassen sich von den spontanen fibrillären Zuckungen nicht immer ganz gut unterscheiden. Bei 8 M.-A. kommt KaOeZ. bei 5 M.-A. AnSZ, bei 7 M.-A. AnOeZ. Bei 8 M.-A. beginnt KaSTE. Bei Strömen von über 10 M.-A. entsteht nach kurzer Ka-Schliessung ein Tetanus, der die Oeffnung des Stromes überdauert; dagegen in den Oberschenkelmuskeln dasselbe Phänomen nicht zu erzeugen.

Es muss hier hervorgehoben werden, dass die Reaction der Muskeln auf beide Stromesarten nach den zahlreichen, an Gesunden mit demselben Apparat und unter denselben Bedingungen gemachten Erfahrungen in diesem Falle bei auffallend geringen Stromstärken eintrat.

Irgendwelche vasomotorische Störungen bestanden nirgends, nur war eine leichte Kühle der unteren Extremitäten zu bemerken. Die quälenden Empfindungen, die mit den Zuckungen verbunden waren, störten den Kranken in seiner nächtlichen Ruhe und liessen ihn auch am Tage nicht recht seines Lebens froh werden. Sein Appetit war erheblich reducirt, sein allgemeiner Ernährungszustand dementsprechend entschieden zurückgegangen.

Am 8. August dieses Jahres liess sich der Kranke in die epileptische Abtheilung der psychiatrischen Klinik aufnehmen. Es wurden neben roborigender Diät dipolare faradische Bäder allwöchentlich dreimal verordnet, und zwar war der Körper des Kranken im Bade in der Richtung vom Nacken zum Fusse vom Strome durchflossen, eine Anwendung, bei welcher ich erfahrungs-gemäss immer eine sehr kräftige Wirkung auf die unteren Extremitäten und speciell die Wadenmuskulatur erzielt hatte. Mit mittelstarken secundären Strömen beginnend, ging ich allmälig bis zu stärksten secundären Strömen (mit aufgeschobenen Rollen und ganz ausgezogenem Dämpfungscylinder) vor. Unter dem Einfluss dieser Behandlung liessen die Zuckungen in den unteren Extremitäten sehr bald an Intensität nach; diese Besserung äusserte sich in hervorragendem Masse darin, dass durch Nachlass auch der damit verbundenen schmerzhaften Empfindungen die Nachtruhe des Kranken nicht mehr so vielfach zerstört war. Im weiteren Verlaufe wurden mit der fortschreitenden Abnahme der Erscheinungen in den Beinen die Zuckungen im Arm, in der Brust- und Bauchmuskulatur häufiger, heftiger und quälend. Es wurden deshalb vorübergehend auch monopolare Bäder (Schaufel auf die am meisten befallenen Muskeln) in Anwendung gebracht, unter deren Einwirkung auch diese Erscheinungen rasch zurückgingen. Anfang October hatte sich der Patient augenfällig gebessert. Sein Körpergewicht hatte um mehr als 3 Kilogramm zugenommen. An dem ganz entkleideten Körper waren spontane fibrilläre Zuckungen nirgends mehr zu sehen; auch traten sie nicht mehr im Anschluss an willkürliche Bewegungen auf, wie dies vor zwei Monaten noch exquisit der Fall war. Nur einmal sah ich an dem rechten Beine, das eben aus der Beugestellung in die gestreckte Lage übergegangen war und ruhig unterstützt da-lag, im rechten Gastrocnemius einige leichte fibrilläre Contractionen. Die Patellarreflexe waren noch stark (aber bei Weitem nicht so eminent gesteigert wie früher), auch von oberhalb der Patella leicht und deutlich zu erzielen. Die elektrische Prüfung ergab immer noch eine leichte Erhöhung der directen Muskelerregbarkeit für beide Stromesarten. Das Phänomen des nach kurzer Einwirkung der Kathode noch einige Secunden andauernden Tetanus war aber nicht mehr vorhanden. Ebenso wenig gelang es, selbst mit höchsten Stromstärken von 20 M.-A. und darüber KaSto, der früher schon bei relativ geringer Stromstärke (8 M.-A.) eingetreten war, zu erzeugen.

Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln von den Nerven aus bot, wie beim ersten Status electricus, nichts Auffallendes.

Ich setzte die früher angewendete Therapie mit dipolaren faradischen Bädern noch weiter fort, obwohl weder subjectiv noch objectiv eine Spur der fibrillären Contractionen zu merken war, weil Patient immer noch über ein Gefühl allgemeiner Schwäche und Ermüdbarkeit klagte, die ihn bei der leichten Feldarbeit, welche er zu verrichten begonnen hatte, störte.

Am 13. December konnte er als völlig geheilt aus der Behandlung entlassen werden. Sein Allgemeinbefinden war ein ganz ausgezeichnetes geworden. Patient konnte eine Zunahme seines Körpergewichtes um fast 6 Kilogramm verzeichnen. Sein Appetit war rege, sein Schlaf ungestört. Von den

Zuckungen und den sie begleitenden Empfindungen keine Spur mehr. Gefühl von Schwäche in den Extremitäten gänzlich verschwunden. Händedruck kräftig; Dynamometer beiderseits 39 Kgrm. (gegen 20 im Anfang). Patellarreflexe nicht deutlich verstärkt. Einen kräftigen Schlag mit dem Percussionshammer beantworten die Muskeln durch eine idiomusculäre Contraction an der getroffenen Stelle, die weder an Intensität, noch an Dauer excessiv genannt werden kann, sondern durchaus in die normale Grenze fällt.

Bei diesem letztaufgenommenen elektrischen Status zeigte sich eine deutliche Verminderung der directen Muskelereggbarkeit für den faradischen und galvanischen Strom im Vergleich mit dem früher notirten Befunde, wogegen die Erregbarkeit vom Nerven aus, die früher schon nichts Auffallendes geboten hatte, auch jetzt keine wesentliche Veränderung aufwies.

Eine Tabelle, in welcher die Befunde aus dem ersten und letzten Status electricus nebeneinander aufgeführt sind, möge den Grad der Differenz illustrieren.

| Farad. direct             | erster Status | letzter Status                                 |
|---------------------------|---------------|------------------------------------------------|
| im Gastrocnemius . . .    | 90—95         | 75—80 Mm. RA.                                  |
| Quadriceps . . . .        | 100           | 90 " "                                         |
| Vast. ext. . . .          | 95            | 75 " "                                         |
| Vast. int. . . .          | 90—95         | 80 " "                                         |
|                           |               | erste Contraction.                             |
| Galvan. direct            |               |                                                |
| im Gastrocnemius . . .    | erster Status | letzter Status                                 |
| erste KasZ bei etwas über | 4             | 5 M.-A.                                        |
| " AnSZ                    | 5             | 7½ M.-A.                                       |
| " AOeZ                    | 7             | 10 "                                           |
| " KaOeZ                   | 8             | 12 "                                           |
| " KaStE                   | 8             | selbst bei über 20 M.-A.<br>nicht zu erzeugen. |

Von der oben notirten nachdauernden tetanischen Contraction nach kurzdauernder Einwirkung der Kathodenschliessung war keine Spur mehr zu entdecken.

Bei der Beurtheilung des im Vorstehenden durch zwei ziemlich genau parallele Fälle illustrirten Krankheitsbildes bieten sich mancherlei Schwierigkeiten.

Wenn wir das augenfälligste Symptom, die geschilderten Muskelphänomene zunächst in Betracht ziehen, so kommen nur zwei Krankheitsformen in Frage, bei denen fibrilläre Zuckungen von annähernd solcher Ausbreitung und Intensität überhaupt beobachtet werden könnten: das ist vor Allem die progressive Muskelatrophie — die aber mit ihrem charakteristisch fortschreitenden Muskelschwund ein durchaus anderes Bild liefert — und dann die multiple Neuritis. Aber das

Fehlen der Cardinalsymptome der Neuritis — der typische Schmerz, die Druckempfindlichkeit der Nervenstämme, Lähmungen, Atrophien, qualitative Veränderung der elektrischen Erregbarkeit, Abnahme der Sehnenreflexe — könnte in unseren Fällen niemals im Ernst daran denken lassen, dass wir es mit einer solchen Affection zu thun haben.

Ausser den fibrillären Zuckungen, die bisher immer nur als Begleiterscheinung einer degenerativen Atrophie in den Muskeln gefunden worden sind, ist eigentlich kein einziges charakteristisches Symptom der Art, dass es für sich oder in Combination mit den übrigen uns mit Nothwendigkeit auf anatomische Veränderungen hinwiese. Vielmehr führt der ganze Verlauf der Erkrankung, besonders der verhältnissmässige rasche Uebergang in Genesung, uns zur Annahme, dass es sich um rein funktionelle Störungen, um eine Neurose handelt.

Wir kommen damit wieder auf jenes im Eingange erwähnte Friedreich'sche Krankheitsbild des Paramyoclonus multiplex zurück, dessen erster Beschreiber selbst das Leiden seiner Natur nach als eine „Schreckneurose“ aufgefasst hatte.

Mit dieser genannten Affection bieten, wie gesagt, unsere Fälle auch sonst noch am meisten Berührungspunkte, wenn ich mir auch nicht verhehlen kann, dass andererseits auch die Differenzpunkte nicht unbedeutender Natur sind. Aber die zahlreichen im Laufe der Zeit unter diesem Namen publicirten Krankengeschichten weichen ebenfalls mehr oder minder erheblich von jenem ersten Bilde ab. Man kann sagen, dass keine einzige sich vollständig mit ihm deckt.

Von den mir grossentheils im Original zugänglichen, nach der Friedreich'schen Arbeit bisher erschienenen Veröffentlichungen\*)

\*) Es sind bisher folgende Fälle von Paramyoclonus multiplex publicirt worden:

- \*1. Friedreich, N. Virchow's Archiv Bd. LXXVI. S. 421.
- \*2. Löwenfeld, L. Bayr. Aerztliches Intelligenzblatt 1883. No. 17. S. 151.
- \*3. Remak. Dieses Archiv 1884 Bd. XV. S. 853.
- 4. Silvestrini. Medicina contemporanea 1884.
- 5. Popoff, M. N. Medicinische Beilage zum (russischen) Morshoi Skornik 1886. No. 11.
- 6. Marie, P. Progrès médical 1886. No. 8 und No. 12.
- 7. Silvestrini. Medicina contemporanea 1886. No. 11.
- \*8. Seeligmüller. Deutsche medicinische Wochenschrift. 1886. No. 24.
- 9. Rybalkin. Demonstration in der St. Petersburger psychiatrischen Gesellschaft.

über diesen Gegenstand, die ich ausfindig zu machen vermochte, betonen nur die Autoren Löwenfeld<sup>2)</sup>, Homen<sup>10)</sup> und Kowalewsky<sup>13)</sup> ausdrücklich, dass die Zuckungen genau den von Friedreich<sup>1)</sup> geschilderten, charakteristischen Typus zeigten, d. h. es sich um „Contractionen handelte, welche die Totalität der Muskeln betrafen“. Bei den übrigen Autoren vermissen wir meist genaue Angaben über die Ausbreitung der Contractionen in den einzelnen Muskeln, wenngleich manche dieser Arbeiten, wie besonders die von Marie<sup>6)</sup> und Bechterew<sup>11)</sup> die eigenthümlichen Muskelterscheinungen in extenso behandeln. Bei Remak<sup>8)</sup> ist nur von „mehr als fibrillären“ Zuckungen die Rede, die allerdings im Verlaufe der Krankheit noch zunahmen. In Seeligmüller's<sup>9)</sup> Fall wird der Bewegungseffect der Dorsalflexoren an den Füssen in der Weise geschildert, dass das Spiel der Zehen dasselbe ist, wie bei Athetose, was wohl darauf hindeutet, dass in diesen Muskeln wenigstens eine mehr bündelweise auftretende Affection bestand. Henoch<sup>16)</sup>, dessen Fälle von „Chorea electrica“ man wohl — wie schon Remak<sup>8)</sup> und Seeligmüller<sup>9)</sup> es gethan haben — unbedenklich hierher rechnen darf, vergleicht die Zuckungen mit den, durch den Inductionsstrom erzeugten. Damit ist aber über die Extensität der Zuckungen in den einzelnen Muskeln nichts gesagt.

In unseren beiden Fällen handelt es sich um ausgesprochene fibrilläre resp. fasciculäre Contractionen; es waren wohl häufig mehrere, niemals aber sämmtliche Bündel ein und desselben Muskels gleichzeitig in Action. Nur im ersten Falle kamen vorübergehend auch tonische Wadenkrämpfe vor. Dabei war in den am meisten

\*10. Homen, E. A. Archives de Neurologie. Mars 1887. p. 200.

\*11. Bechterew. Dieses Archiv 1887. Bd. XIX. Heft 1.

†12. Venturi, S. Giornale di Neuropatholog. V. Fasc. 2.

†13. Kowalowsky, P. J. Archivio italiano per le mal. nervos. 1887. XXIV. p. 288.

†14. Francotte, X. Annales de la Société médic.-chirurg. de Liège. 1887.

†15. Starr Allen. Journal of nervous and mental diseases 1887. XIV. p. 416.

Auch \*16. Henoch's Fälle von „Chorea electrica“ (Berliner klinische Wochenschrift 1883. No. 52. S. 801) gehören wohl hierher.

Die mit einem Stern \* bezeichneten Arbeiten haben mir im Original vorgelegen, die mit einem Kreuz † bezeichneten kenne ich aus Referaten im Neurologischen Centralblatt. Die übrigen — wie auch einen von Testi berichteten, dessen genauen Titel ich aber in der Literatur nicht aufzutreiben vermochte — finde ich in anderen Veröffentlichungen erwähnt.

affirirten Muskeln das Spiel ein continuirliches, nur unter gewissen Bedingungen an Intensität und Frequenz schwankendes; stärkere Zuckungen wechselten unaufhörlich mit schwächeren in den einzelnen Bündeln, wobei die schwächeren Zuckungen sich häufig — besonders in den nur leicht ergriffenen Muskeln — dem Auge des Beobachters entzogen. Diesem im Ganzen continuirlichen Charakter unserer Affection gegenüber steht das Friedreich'sche<sup>1)</sup> Bild, das sich in einzelnen, durch Intervalle geschiedenen Anfällen manifestirt, deren zu Zeiten der grösseren Ruhe 10—20, zu Zeiten grösserer Erregung 40—50 pro Minute zu zählen waren [bei Löwenfeld<sup>2)</sup> 10—140, bei Remak<sup>3)</sup> circa 60, bei Bechterew<sup>11)</sup> 120—180, bei Starr<sup>15)</sup> 90]. Continuirlich, wie in unseren Beobachtung, wird die Affection nur bei Seeligmüller<sup>8)</sup> genannt; hier bestehen aber neben diesen auch noch heftigere, ruckweise eintretende Contractionen in anderen Muskeln. Mit den letztberührten war auch ein bedeutender locomotorischer Effect verbunden — den übrigens Homen<sup>10)</sup> auch notirt —, während es sonst im Ganzen für die Zuckungen gerade charakteristisch zu sein scheint, dass sie die Lage der betroffenen Glieder wenig oder gar nicht verändern, höchstens ein leises Zittern oder geringes Spiel der Zehen zu erzeugen vermögen.

Das Symptom des im Ganzen symmetrischen Auftretens der Muskelphänomene findet sich ziemlich allgemein in der Literatur berichtet; die beide Male von uns beobachtete geringe Begünstigung einer (der rechten) Seite war bei Löwenfeld's<sup>2)</sup> Knaben, wo längere Zeit überhaupt nur die rechte Seite befallen war, so erheblich, dass dieser Autor daraufhin die Symmetrie als Kriterium der Affection abweisen und die Bezeichnung Myoclonus für Paramyoclonus einführen will.

In der Vertheilung der Affection auf die verschiedenen Muskeln der oberen und unteren Extremität und des Rumpfes herrscht in den Publicationen eine grosse Varietät. Der Versuch, aus dem gleichzeitigen Ergriffensein bestimmter, functionell zusammengehöriger Muskeln, deren gemeinsamer Innervationspunkt nach experimentellen und pathologischen Erfahrungen entweder an bestimmte Stellen des zugehörigen Nervenplexus oder in den Ganglienzellen der Vorderhörner der betreffenden Rückenmarksabschnitte zu suchen wäre, den Angriffs punkt des Leidens zu localisiren, kann bei dem bunten, regellosen Wechsel, indem wir bald diese, bald jene Muskeln ergriffen finden, von vornherein nicht viel Erfolg versprechen. Selbst ein Umstand, der nach den ersten Publicationen von Friedreich<sup>1)</sup>, Löwenfeld<sup>2)</sup>, Remak<sup>3)</sup> pathognostisch zu sein schien, das Freibleiben des Facialis gebietes — auch bei unseren beiden Patienten notirt — hat in dieser

Hinsicht an Bedeutung verloren, seitdem eine ganze Reihe von Autoren, besonders Seeligmüller<sup>8)</sup>, Homen<sup>10)</sup>, Silvestrini<sup>4)</sup>, Starr<sup>15)</sup> und Henoch<sup>16)</sup>, von einer intensiven Mitbeteiligung der Gesichtsmuskeln berichten. Ausser zahlreichen Angaben, wonach gelegentlich auch die Bauchmuskeln, das Zwerchfell und der Cremaster in hervorragender Weise von den Zuckungen befallen sein können, ist in neuester Zeit von Venturi<sup>12)</sup> noch ein Fall publicirt worden; in dem auch die Muskulatur der vegetativen Organe (Uterus, Herz, Darm etc.) denselben unterworfen war.

In dem kurz vor Abschluss dieser Arbeit dem Verfasser bekannt gewordenen Falle von Francotte<sup>14)</sup> bestand auf der Höhe der Krankheit eine dem Stottern ähnliche Sprachstörung. Auch in dem einen Falle der Henoch'schen „Chorea electrica“<sup>16)</sup> war — wie ich nachträglich sehe — „die Sprache im Moment jeder Zuckung vollständig unterbrochen“.

Es mag aus diesen letzteren Bemerkungen vorerst nur hervorgehen, dass es demnach nicht gerechtfertigt erscheint, eine rein spinale Natur des Leidens zu präsumiren [Myoclonus spinalis nach Löwenfeld<sup>2)</sup>], noch überhaupt an eine Localisation in bestimmte Ganglienzellenregionen zu denken.

Im Uebrigen sind die Bedingungen, durch welche eine Beeinflussung der eigenthümlichen Muskelphänomene im Sinne einer Verstärkung resp. Abschwächung erzielt wird, in unseren Fällen dieselben, wie in der grundlegenden Friedreich'schen Beobachtung und dem grössten Theil der ihr folgenden, d. h. nur bei Homen<sup>10)</sup> war der Effect willkürlicher Bewegungen der entgegengesetzte wie sonst, indem dieselben den Eintritt der Zuckungen begünstigten, wogegen die Ruhe einen hemmenden Einfluss ausübte.

Als frappantestes, augenfälligstes Symptom nach dem eigenthümlichen Muskelspiel präsentierte sich in unseren beiden Fällen die eminente Erhöhung des Patellarsehnensreflexes. Ich finde sie in Friedreich's Beobachtung ebenfalls als wichtig ganz besonders hervorgehoben und auch von seinen Nachfolgern ziemlich allgemein anerkannt.

Nur Homen<sup>10)</sup> berichtet in seinem sonst gut charakterisierten Falle von einer Herabsetzung desselben und in dem einen Falle von Silvestrini<sup>4)</sup> — der übrigens nach Marie<sup>6)</sup> zweifelhafter Natur ist — fehlt der Patellarreflex sogar gänzlich. — Im negativen Befund bei Prüfung der Hautsensibilität stimmen unsere Beobachtungen durchaus mit den als Paramyoclonus beschriebenen Fällen überein; es wird fast überallals diagnostisch wichtig hervorgehoben, dass erhebliche Sensibilitätsstörungen fehlten, nur bei Seeligmüller<sup>8)</sup> wird eine hyper-

ästhetische Stelle in der Lendenwirbelgegend, bei Francotte<sup>14)</sup> im Epigastrium erwähnt. Parästhesien, hauptsächlich in Form von Kältegefühl, Ameisenkriechen, gleichzeitig mit Zunahme der Zuckungen bis zu schmerhaftem Ziehen und Reissen in den afficirten Theilen sich steigernd, wurden von unseren Patienten häufig geklagt und als äusserst quälend empfunden. Stärkere oder geringere Andeutungen davon finden sich in der Mehrzahl der Publicationen über Myoclonus, wenn auch zuweilen nur als vorübergehende Erscheinungen erwähnt.

Friedreich<sup>15)</sup> hatte bei seiner Beobachtung einen vorausgegangenen intensiven Schrecken als ursächliches Moment für die Genese der Erkrankung aufgefasst („Schreckneurose“). In den übrigen Veröffentlichungen war nur noch bei Remak<sup>3)</sup> und Homen<sup>16)</sup> ein heftiger Schrecken dem Ausbruch des Leidens unmittelbar vorausgegangen, während Löwenfeld<sup>2)</sup> ein kaltes Douchebad, Bechterew<sup>11)</sup> Anämie im Gefolge eines Abortus, Kowalewski<sup>13)</sup> schwere Angst, Starr<sup>15)</sup> heftigen Rückenschmerz nach Heben eines schweren Gegenstandes als ätiologisch wichtig in's Feld führen. In unserem zweiten Falle könnte man vielleicht dem Stoss mit der Deichsel eine gewisse Bedeutung für den Ausbruch der Krankheit beimessen, obwohl ausdrücklich betont ist, dass ein intensiverer Schreck mit dem Ereigniss nicht verbunden war. Im ersten Falle fehlt — wie in den übrigen als Paramyoclonus publicirten Fällen — eine bekannte Ursache. Auch eine gewisse neuropathische Disposition besonders durch erbliche Belastung, die wohl gelegentlich als ätiologisch wichtig angeführt worden ist, spielt sowohl in unseren Fällen wie auch in den meisten als Paramyoclonus bekannt gewordenen Beobachtungen, wenn überhaupt, dann nur eine sehr untergeordnete Rolle.

Endlich noch zu einem Punkt, in dem sich unser Krankheitsbild wesentlich von allen jenen Symptomencomplexen unterscheidet, die als Friedreich'scher Paramyoclonus multiplex beschrieben worden sind. In allen diesen mehrfach berührten Publicationen war die Reaction der befallenen Muskeln auf den elektrischen Strom — wie meistens noch besonders betont wird — durchaus normal. Nur bei Remak<sup>3)</sup> „hat die wiederholte elektrische Untersuchung eine geringe Herabsetzung der Erregbarkeit beider Nn. peronei ergeben. Dagegen keine Steigerung der Nerven- und Muskelerregbarkeit im Allgemeinen oder in den afficirten Gebieten. Auffällig ist nur ein relativ frühes Auftreten der Anodenöffnungszuckung, besonders in den Nn. crurales“ (die Mm. recti femoris sind hier besonders von den Zuckungen befallen). In unseren beiden Fällen war die directe Erregbarkeit der am meisten befallenen Muskeln für beide Stromesarten entschieden erhöht, wenn

auch nicht, wie aus der beigefügten Tabelle im zweiten Falle hervorgehen soll, in sehr erheblicher Weise; im ersten Falle fehlen leider genauere Angaben, welche uns über den Grad der Erhöhung ein Urtheil erlauben dürften. Beiden Fällen gemeinsam ist die Neigung zu Nachdauer der Contraction nach kurzer Kathodenschliessung, die ebenso wie die Steigerung der directen Muskelerregbarkeit für den elektrischen Strom sich mit Ablauf der übrigen Krankheitsscheinungen wieder verlor. — Eine Erhöhung der elektrischen Erregbarkeit ist wohl bei einer ganzen Reihe grundverschiedener Krankheiten, so bei frischer Neuritis, Hemichorea, Tetanie etc., gefunden worden; diese Combination aber — der gesteigerten, directen Erregbarkeit der Muskulatur für faradische und galvanische Ströme mit einer ausgesprochenen Neigung zu nachdauernden Contractionen — st meines Wissens nur von Erb\*) bei der Thomsen'schen Krankheit beobachtet und mit einer Reihe anderer eigenthümlicher Reactionsformen der Muskeln auf den elektrischen Strom als „myotonische elektrische Reaction“ zusammengefasst werden\*\*). Es gehört zu dieser aber eine exquisite, höchst charakteristische Zuckungsträgheit, die in unseren beiden Beobachtungen ganz sicher auszuschliessen ist. Abgesehen davon aber ist das Symptomenbild dieser Myoclonia congenita ein von dem unserigen durchaus verschiedenes.

---

Die vorstehende kritische Vergleichung macht nicht den Anspruch, erschöpfend zu sein; sie hat nur den Zweck verfolgt, zu zeigen, wie erhebliche Differenzen einerseits unter den als Paramyoclonus multiplex (Friedreich) aufgefassten Symptomencomplexen bestehen, und wie vielfach andererseits in wesentlichen Punkten die Uebereinstimmung dieses Krankheitsbildes mit dem unserigen ist. Aus diesen beiden gewonnenen Thatsachen möchte ich die Berechtigung herleiten, mein Krankheitsbild jenem oft genannten Friedreich'schen an die Seite zu stellen; andere Krankheitsformen können, wie schon gesagt, als Analogie nicht in Betracht kommen.

Der Grundcharakter der Friedreich'schen Affection, die Neurose, bleibt auch in unseren Fällen durchaus gewahrt; er wird weder durch den fibrillären Typus der Affection, noch durch die eigenthüm-

---

\*) Erb, W., Neurologisches Centralblatt von Mendel. 1885. No. 13. S. 289 ff.

\*\*) Später von Eulenburg und Melchert (Berliner klinische Wochenschrift 1885, No. 38) im Wesentlichen bestätigt.

liche Reaction der Muskeln auf den elektrischen Strom bei dem Fehlen jeder qualitativen Veränderung ernstlich gefährdet — dies sei zum Schluss nochmals hervorgehoben. Immerhin sehe ich in dem fibrillären Typus unserer Muskelzuckungen einen so erheblichen Unterschied gegen die charakteristischen Contractionen, wie sie Friedreich in seiner grundlegenden Arbeit beschreibt, dass ich mich veranlasst finde, unsere beiden Beobachtungen als eine Modification des Friedreich'schen Bildes, als fibrilläre Form desselben, als „Myoclonus fibrillaris multiplex“ hinzustellen\*).

---

Herrn Professor Jolly sei an dieser Stelle für die bereitwillige Unterstützung bei Abfassung dieser Mittheilung mein bester Dank gesagt.

\*) Während des Druckes vorstehender Mittheilung wurden mir zwei neue, unter dem Namen Paramyoclonus von Seeligmüller (Deutsche med. Wochenschrift XIII. No. 52. 1887) beschriebene Fälle bekannt. Auch Ziehen schildert in seiner Arbeit „Myoclonus und Myoclonie“, 2. Heft dieses Bandes, ein Krankheitsbild, welches er hierher gerechnet wissen will. Uebrigens findet sich hier auch eine Zusammenstellung und Kritik der bisherigen 15 Publicationen über den Paramyoclonus. — Diese neueren Fälle entfernen sich noch mehr von dem ursprünglichen Bilde Friedreich's; sie seien hier nur der Vollständigkeit halber noch erwähnt.