

XV.

Aus der therapeutischen Facultäts-Klinik in Warschau.

Zur Casuistik des Paramyoclonus multiplex.

Von

Dr. E. Bregman,

Ordinirender Arzt der Klinik.

Obgleich die Zahl der bisher publicirten Fälle von Paramyoclonus multiplex bereits eine ziemlich bedeutende ist — 58 Fälle nach der Zusammenstellung von Weiss*), dazu noch einen Fall von Colleville**), einen Fall von Lemoine***), also zusammen 60 Fälle — so sind die Acten über diese relativ doch nur seltene Erkrankungsform noch bei weitem nicht geschlossen. Sowohl in Bezug auf die Symptomatologie derselben, ihre Stellung zu den verwandten motorischen Neurosen, als auch über ihre Entstehungsursache und den Sitz der pathologischen, wenn auch nur funktionellen Störungen, sind die Meinungen ausserordentlich verschieden. Giebt es doch eine grosse Anzahl von Autoren und unter ihnen solch' competente Neuropathologen wie Strümpell†) und Möbius††), welche die Selbstständigkeit des Paramyoclonus multiplex überhaupt nicht anerkennen wollen und ihn vollends mit Hysterie identificiren. Es erscheint daher in Anbetracht der genannten Umstände die Publication jedes vorkommenden Falles wünschenswerth und ich erlaube mir zunächst an dieser Stelle die Krankengeschichte eines von mir auf der Klinik meines hochverehrten Chefs, des Herrn Geheimraths Professor Lambi, beobachteten Falles mitzutheilen, um so

*) Weiss, Ueber Myoclonie. Wiener Klinik 1893.

**) Colleville, Gazette hebdomadair. 1893. No. 46.

***) Lemoine, Revue de méd. 1892.

†) Strümpell, Schmidt's Jahrbücher 1888.

††) Möbius, Neurol. Centralbl. 1886. No. s.

mehr, als dieselbe auch in Bezug auf den letzterwähnten Punkt, nämlich die Beziehungen zwischen Paramyoclonus und Hysterie neues Material liefert.

Alexander P., 43 Jahre alt, Landwirth, wurde am 3. November 1893 auf die therapeutische Klinik aufgenommen. Sein Vater starb, als er noch Kind war, an einer ihm nicht näher bekannten Krankheit, welche mit starken Schmerzen in der Brust verbunden war. Nach Angaben der Angehörigen soll derselbe Alkoholiker gewesen sein und ein bedeutendes Vermögen verschwendet haben. Auch die Mutter verlor Patient in frühem Alter an einer ihm unbekannten Krankheit. Ein Bruder des Patienten wurde getötet, als er aus einem Tramwaywagen gewaltsam hinausgeworfen wurde. Seine drei Schwestern leiden alle an eigenartigen Schmerzanfällen in der Brust und im Bauch, im Uebrigen sind sie gesund. Nerven- und Geisteskrankheiten sollen in der Familie nicht vorgekommen sein. Niemand, weder in der Familie, noch im Dorfe, in welchem Patient lebt, leidet an einer Krankheit, die seiner ähnlich wäre. Im Gegentheil, die Ältesten im Dorfe behaupten, niemals eine derartige Krankheit gesehen zu haben.

Patient war als Kind gesund. Erst mit 3 Jahren fing er zu gehen an. Er hat keinerlei Kinderkrankheiten durchgemacht. Vom 14.—17. Lebensjahre war er Schuhmacherlehrling, später war er in einem Restaurant beschäftigt, anfangs als Diener, später avancirte er und brachte einige Hundert Rubel Ersparniss zusammen. Um diese, wie er sagte, in der Grossstadt nicht zu verschwenden, ging er auf's Land, verheirathete sich und trat als Arbeiter in eine Zuckerfabrik ein. Daselbst musste er bei sehr hoher Temperatur ganz nackt arbeiten. Als er einmal, vor ca. 14 Jahren — er war damals 29 Jahre alt — aus der Fabrik heimkehrte, bekam er plötzlich, ohne jede Ursache, sehr heftige Schmerzen in der Brust. Nach entsprechender Hülfeleistung wurden die Schmerzen gelinder, dennoch musste Patient danach ca. 2 Wochen im Bett zubringen, weil er schwach, wie gebrochen war. Seit jener Erkrankung ist er nie mehr zu voller Gesundheit zurückgekehrt. Namentlich wurde er häufig, manchmal täglich, besonders des Morgens, von eigenartigen Anfällen von Schmerz und Brennen auf der Brust heimgesucht, verbunden mit Druck im Jugulum. Zu gleicher Zeit mit den Schmerzen oder gleich darauf begannen Nies- oder Gähn- oder Schluchzerkrämpfe. Der Anfall dauerte 5—10 Minuten. Seit Juli 1893 verschlimmerte sich sein Zustand, er konnte wegen starker Schmerzen in der Brust und im Bauch nicht mehr arbeiten. Die oben genannten Krämpfe verschwanden, an ihre Stelle aber trat anfallsweise starke Salivation auf. Erst seit 6 Wochen bemerkte Patient das Auftreten von Zuckungen an seinem Körper. Dieselben waren vom Beginn an sehr heftig, ebenso heftig wie zur Zeit der Aufnahme auf die Klinik. Sie kommen anfallsweise, zu jeder beliebigen Tagesstunde und sogar Nachts wecken sie ihn aus dem Schlaf. Schmerzen in den zuckenden Gliedern empfindet er nicht.

Der Appetit ist schlecht. Stuhl meist angehalten. Keine Kopfschmerzen, kein Schwindel, kein Ohrensausen. Keine Parästhesien in den Gliedern, nur

manchmal Gefühl von Kälte in den Beinen. Häufige Klagen über Schmerz in der Brust, Brennen im Innern, Kollern im Leibe und Druck im Halse. Schmerz über der linken Clavicula. Sexuelle Functionen normal. Hat mit seiner Frau keine Kinder gehabt, wohl aber vor der Verheirathung aus einem unehelichen Verhältniss. Urinentfernung normal. Alkoholgenuss war immer nur sehr mässig und nicht habituell. Lues wird geleugnet.

Status praesens am 3. November 1893.

Patient ist von mittlerem Wuchse. Knochenbau gut. Subcutanes Fettpolster gering. Muskulatur mässig entwickelt. Ihr Tonus nicht erhöht. Schädelcircumferenz 55. Der Schädel bietet nichts Abnormes dar. Die Processus zygomatici der Oberkiefer stark vortretend. Im Dorsaltheile der Wirbelsäule leichte Scoliose nach rechts. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt normale Verhältnisse.

Nervensystem. Pupillen mittelweit, reagiren gut auf Licht und Accommodation. Sehkraft auf beiden Augen gut. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt. Farbensinn vollkommen erhalten. Facialis beiderseits normal. Die Zunge wird gerade vorgestreckt, ihre Bewegungen gut. Die Sprache ist ungestört, sogar ziemlich rasch. Patient schildert sein Leiden mit sehr lebhaften Farben. Der Gesichtsausdruck ist auffallend gleichartig, monoton, nie lustig, meist etwas leidend. Gewöhnlich schaut Patient stier vor sich hin, besonders wenn er einen Krampfanfall hat. Häufig besteht Congestion im Gesichte. Keine psychische Alteration. Das Gedächtniss ist gut. Seine Antworten sind ziemlich präcis. Eine besondere Emotivität ist nicht vorhanden. Sein Leiden bildet fortwährend den Mittelpunkt seines Denkens.

In beiden oberen Extremitäten ist die grobe Kraft erhalten. Alle willkürlichen Bewegungen werden prompt ausgeführt, die Coordination derselben vollkommen. Patient kann gut schreiben, nachdem er aber einige Zeilen niedergeschrieben hat, muss er die Feder werfen, weil der Krampfanfall beginnt. Die ausgestreckten Hände zittern nicht. Biceps-, Tricepsreflexe, sowie die periostalen Reflexe sind lebhaft. Der rechte N. radialis und die linken Nn. radialis und ulnaris sind auf Druck schmerhaft.

Die grobe Kraft der unteren Extremitäten ist gut. Gang regelmässig, sogar Laufen gut möglich. Bei langsamem Gehen machen sich manchmal Zuckungen im Rumpfe und in den oberen Extremitäten bemerkbar, bei raschem Gehen keine Zuckungen. Die Coordination der Bewegungen ist vollkommen erhalten. Steigt mit Leichtigkeit auf einen Sessel, beugt, auf demselben stehend, den Körper über. Steht gut auf einem Beine. Romberg's Symptom fehlt. Patellar- und Achillessehnenreflexe erhöht. Beiderseits leichter Fussclonus. Die Plantarreflexe sind nicht gesteigert, gleichfalls die Cremasterreflexe. N. peroneus dexter ist auf Druck schmerhaft.

Die Sensibilität ist in allen ihren Qualitäten am ganzen Körper vollkommen erhalten. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln überall gesteigert. Facialisphenomen beiderseits mit Leichtigkeit auszulösen. Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven entspricht der Norm.

Von Zeit zu Zeit wird Patient von Krampfanfällen heimgesucht. Diese Anfälle kommen ganz unregelmässig: die Pausen zwischen denselben dauern manchmal nur einige Minuten, anderemal sind sie stundenlang. Des Nachts wurden weder vom Wartepersonal, noch von den Nachbarpatienten Krämpfe beobachtet, nach der Angabe des Kranken sollen sie manchmal auch Nachts kommen und wird er dabei jedesmal vollkommen wach. Die Dauer eines Anfallen ist sehr verschieden, sie beträgt ein Paar Minuten bis $\frac{1}{4}$ Stunde. Fast sämmtliche Körpermuskeln werden gelegentlich von Zuckungen befallen. Frei bleiben immer nur die Muskeln des Gesichts, der Augen, der Zunge. Die Beteiligung der Muskeln an den einzelnen Anfällen jedoch ist sehr verschieden — irgend ein regelmässiges Verhalten in dieser Beziehung lässt sich nicht auffinden. Bald zuckte dieser Muskel, bald jener in bunter Reihenfolge und demnach muss auch das Bild des Anfallen jedesmal verschieden ausfallen. Auch die Ausbreitung der Zuckungen ist verschieden, manchmal nur auf spärliche Muskeln einer Extremität beschränkt, anderemale auf alle vier Extremitäten, Rumpf und Kopf sich erstreckend. In den oberen Extremitäten treten dieselben am häufigsten auf, und zwar mit Vorliebe in folgenden Muskeln: Biceps, Triceps, Supinator longus. Am Rumpfe werden bevorzugt die Muskeln: Pectorales, Deltoidei, Recti abdominis, Sacrolumbales. Am Halse: Mm. sternocleidomastoideus, cucullares. In den unteren Extremitäten sind die Zuckungen relativ am seltensten. Zuckungen des Kopfes sollen sich nach Angabe des Kranken zuerst auf der Klinik gezeigt haben. Im Allgemeinen sind auf beiden Seiten die gleichen Muskeln den Krämpfen unterworfen; in den einzelnen Anfällen ist die Vertheilung der Zuckungen manchmal auch symmetrisch; jedoch durchaus nicht immer: sehr häufig zuckt z. B. nur die rechte obere Extremität, oder — viel seltener — nur die linke, oder nur der M. pectoralis einer Seite. An den unteren Extremitäten sind die Zuckungen meist symmetrisch. Die grösste Mehrzahl der Zuckungen sind clonisch und verlaufen sehr rasch. Selten tritt in einem Muskel eine Zuckung auf, die sich nicht mehr wiederholt, meist zuckt derselbe Muskel mehrmals hintereinander, jedoch ohne bestimmten Rhythmus, oder besser gesagt, der Rhythmus wechselt von Moment zu Moment. Ein häufiges Vorkommnis ist, dass die Zuckungen anfangs selten, immer häufiger werden, bis sie schliesslich in einen kurzdauernden Tetanus übergehen. Die Intensität der Zuckungen ist sehr verschieden. Häufig ist dieselbe so gering, dass ein locomotorischer Effect nicht zu Stande kommt. In den Mm. supinator longus, sternocleidomastoideus, Extensor digitorum treten derartige schwache Zuckungen mit Vorliebe auf. Kein einziges Mal habe ich beim Kranken Einzelbewegungen der Finger beobachtet. Kommt ein locomotorischer Effect zu Stande, so ist derselbe verschieden gross, im Allgemeinen um so grösser, je seltener sich die Zuckungen wiederholen. Die Bewegungen, die hierdurch erzeugt werden, sind einfache, nicht coordinirte. An den Extremitäten sind es Flexion und Extension, Ab- und Adduction, Pronation und Supination. Am Kopfe seitliche und Nickbewegungen. Der Rumpf wird durch Contraction der Rückenmuskeln in die Höhe geschleudert. Ausser den clonischen kommen auch tonische Zuckungen vor, welche langsamer verlaufen und einige Secunden

andauern. Ihre Amplitude ist meist grösser, als bei den clonischen. In den Musc. deltoidei, in den Kopfnickern treten derartige Zuckungen am häufigsten auf.

Auch die Athemmuskeln betheiligen sich an den Krampfanfällen, und zwar recht häufig. Tiefe Inspirationen mit oder ohne schluchzendes Geräusch, flache In- und Exspirationen, wiederholte Exspirationen und darauf eine tiefe Inspiration u. s. w. wechseln in bunter Reihenfolge und den Schluss bildet häufig ein Krampf der Schlundmuskulatur, als möchte Patient etwas verschlucken. Manchmal gesellten sich Krämpfe der Larynxmuskulatur dazu, welche zum Hervorbringen eigenthümlicher Töne führen.

Wenn Patient sich beobachtet weiss, sind die Krämpfe häufiger und intensiver. Während der Krankenvisite sind sie fast ununterbrochen. Sogar die Localisation derselben lässt sich auf diese Weise beeinflussen, indem sie am stärksten in denjenigen Theilen auftreten, auf die ich mein specielles Augenmerk richte. Dagegen übt die Ablenkung der Aufmerksamkeit auf andere Gegenstände einen beschwichtigenden Einfluss auf die Krämpfe aus. Psychische Erregung steigert dieselben nicht (auch anamnestisch giebt Patient dasselbe an). Ertheile ich dem Kranken den Befehl mit den Krämpfen aufzuhören, so ist das Resultat nicht immer das gleiche: manchmal gelingt es dem Kranken eine Weile lang ruhig zu bleiben, im nächsten Moment aber beginnen die Zuckungen von Neuem mit noch grösserer Vehemenz. Ein anderes Mal werden die Zuckungen geringer, ohne jedoch vollständig aufzuhören. Es kommt auch vor, dass sie zwar in den momentan betroffenen Theilen aufhören, dafür aber andere Körpergebiete befallen. Willkürliche Bewegungen werden durch die Krämpfe nicht behindert. Die letzteren erleiden eine Unterbrechung entweder am ganzen Körper oder nur in dem jeweilig in Anspruch genommenen Theile. Auch das Sprechen ist ungestört. Im stärksten Anfalle, sogar wenn die Athemmuskulatur mitbefallen ist, erheilt Patient eine Antwort. Sowie das aber geschehen ist, beginnen die Krämpfe von Neuem. Patient kann selbst essen, sich an- und auskleiden, auch schreiben. Längeres Schreiben veranlasse jedoch das Auftreten eines Krampfanfalles. Wenn ich Patient im Bette ein Bein ausstrecken und in die Höhe heben liess, so blieb es anfangs ganz ruhig, erst nach einigen Minuten fing es zu zucken an und später auch der übrige Körper.

Im Liegen (auch in der Bauchlage) sind die Zuckungen am stärksten, im Sitzen und Stehen sind sie schwächer. Entblössen des Körpers befördert ihr Erscheinen.

Die Behandlung bestand in lauwarmen Bädern, Bromkalium, Antifebrin. Der Zustand des Patienten wechselte an den einzelnen Tagen. Nach Bromkalium fühlte er sich besser, jedoch schon am zweiten Tage kehrte Alles zum Alten zurück. Patient wurde bald ungeduldig und trotz Zureden zu längerem Verbleiben verliess er am 24. November ohne wesentliche Besserung die Klinik.

Vergleichen wir unseren Krankheitsfall mit dem von Friedreich als Paramyoclonus multiplex geschilderten Symptomen-

complex*), so tritt uns die grosse Aehnlichkeit derselben deutlich vor die Augen. Der Charakter der Krämpfe, ihre Localisation, die Bedingungen ihres Auftretens zeigen so weitgehende Analogien, dass ein Zweifel an ihrer Zusammengehörigkeit nicht wohl möglich ist. Die differentialdiagnostischen Momente gegenüber anderen motorischen Neurosen sind bereits genügend bekannt, ich kann mich daher in Bezug darauf kurz fassen. Von der gewöhnlichen Chorea unterscheidet sich unser Fall dadurch, dass die Zuckungen rascher verliefen als die choreatischen, die Krampfbewegungen hatten durchaus keine Aehnlichkeit mit gewollten Bewegungen, wie das bei Chorea der Fall zu sein pflegt. Willensanstrengung und willkürliche Bewegungen übten hemmenden Einfluss aus, während bei Chorea das Gegentheil die Regel bildet. Bei der Maladie des tics (Charcot-Guinon) haben die Krampfbewegungen den Charakter eigenthümlicher complicirter Gesten und es treten psychische Störungen auf — Echolalie, Koprolalie, Echo-kinese, Arithmomanie — beides fehlte in unserem Falle. Durch die Localisation der Krämpfe, die Beiderseitigkeit derselben und Freibleiben des Gesichts sowie durch den beschwichtigenden Einfluss des Willens und der willkürlichen Bewegungen ist unser Fall leicht vom Tic convulsif zu unterscheiden. Dass diese Merkmale jedoch keinen absoluten Werth besitzen hat bereits Schultze**) ausgesprochen. Das Gesicht war in mehr als der Hälfte der bis jetzt publicirten Fälle von Paramyoclonus mitbeteilitgt. Die Symmetrie der Affection ist nicht immer vollständig. Sehr häufig ist die eine Körperhälfte, meistens die rechte, stärker befallen. In den Fällen von Minkowski***) und Seeligmüller†) waren die Krämpfe überhaupt nur einseitig††). Auch in Bezug auf die Beeinflussung der Krämpfe durch Willensanstrengung und willkürliche Bewegung ist das Verhalten der Fälle nicht übereinstimmend. In den Fällen von Homén†††), Goldflam*†), Minkowski***),

*) Friedreich, Virchow's Archiv 1881.

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

***) Minkowski, Naunyn's Mittheilungen 1888.

†) Seeligmüller, Deutsche med. Wochenschr. 1887. No. 52.

††) Viele Autoren glaubten sich dadurch veranlasst, den von Friedreich gewählten Namen Paramyoclonus multiplex zu ändern. Löwenfeld benennt die Affection Myoclonus, Seeligmüller bezeichnet sie als Myoclonie, Marina schlägt Myospasia simplex vor. Zur Vermeidung von Verwirrung auf dem auch so schon schwierigen Gebiete halte ich es für zweckmässiger Friedreich's Bezeichnung beizubehalten.

†††) Homén, Neurol. Centralblatt 1891. No. 13.

*†) Goldflam, Neurol. Centralblatt 1892. No. 4.

Ziehen*), Seeligmüller**), Unverricht***) veranlassten willkürliche Bewegungen sogar eine Steigerung der Zuckungen. Im zweiten Falle von Goldflam waren „die Krämpfe bei willkürlichen Bewegungen so heftig, dass gar keine Rede davon sein konnte, dass der Kranke irgend welche Arbeit verrichte. Er musste gefüttert werden. Auch dem ersten Patienten Goldflam's war jede Arbeit, das Anziehen, Essen etc. unmöglich. Im ersten Augenblick einer kräftigen Bewegung war das Zucken gering, bald aber ward es stärker, um so stärker, je dauerhafter die intendirte Bewegung“. Dem entgegengesetzt, beobachtete Unverricht bei seinen Kranken gerade im Beginn activer Bewegungen eine bedeutende Steigerung der Zuckungen. Erst nachdem diese Steigerung vorüber war, wurde Gehen, Schreiben u. s. w. eine Zeit lang möglich. Unverricht nimmt an, dass die initiale Steigerung durch Anspannung der Aufmerksamkeit auf den betreffenden Theil und die psychische Erregung angesichts des eventuellen Misslingens bedingt sei. Aber auch in den typischen Fällen erschöpft sich die Wirkung des Willens und activer Bewegungen sehr bald und die Krämpfe erscheinen, vielleicht mit noch grösserer Intensität, wieder. Trotz all' dieser Erwägungen sind wir jedoch, wie ich glaube, vor der Hand berechtigt Tic convulsif und Paramyoclonus multiplex auseinanderzuhalten und die nicht ganz reinen Fälle, je nachdem sie sich mehr dem Typus der einen oder der anderen Affection nähern, entsprechend einzureihen.

Dagegen erscheint es mir schier unmöglich, eine sichere Grenze zu ziehen zwischen unserer Affection und der Chorea electrica. Auch bei dieser sind die Zuckungen blitzartig, „wie durch einen schwachen Inductionsstrom hervorgebracht, bei entblösstem Körper kann man das rasche Zucken der einzelnen Muskeln sehen und fühlen, sie sind arrhythmisch, nicht immer ganz symmetrisch, die eine Körperhälfte ist manchmal stärker befallen, sie cessiren im Schlafe, Ablenkung der Aufmerksamkeit vermindert sie. Die Motilität ist normal. Die Sprache ist ungestört, ebenso Schreiben, Nähen u. s. w. ungehindert, wenn diese Actionen nicht gerade durch eine Zuckung des Armes unterbrochen werden“†). Von einer direct hemmenden Einwirkung des Willens und willkürlicher Bewegungen auf den Ablauf der Zuckungen erwähnt Henoch nichts und man könnte dieses Moment zur Trennung beider Krankheitszustände benutzen, wenn es beim Paramyoclonus regelmässig vor-

*) Ziehen, Dieses Archiv 1888.

**) Seeligmüller, Deutsche med. Wochenschr. 1885. No. 24.

***) Unverricht, Die Myoclonie. 1891.

†) Vergl. Henoch, Vorlesungen über Kinderkrankheiten. 6. Aufl.

kommen würde. Dass das nicht immer der Fall ist, wurde bereits erwähnt.

Es erübrigts uns nunmehr die Beziehungen unseres Falles zur Hysterie zu erörtern. Zweifelsohne finden sich sowohl in der Vorgeschichte unseres Kranken, als auch in seinem gegenwärtigen Leiden, manche Züge, welche ihn als hysterisch zu qualificiren gestatten. Die vorausgegangenen Gähn-, Nies- und Schluchzerkrämpfe, das Globusgefühl, die Klagen über inneres Brennen, die Schmerzen in der linken SuprACLaviculargrube können auf Hysterie bezogen werden. Warum sollten wir daher nicht das ganze Krankheitsbild, also auch die eigenthümlichen Krämpfe zur Hysterie rechnen?

Dieselbe Frage, die sich uns hier aufdrängt, tritt uns bei einem grossen Theil der als Paramyoclonus multiplex publicirten Fälle entgegen, welche gleichfalls Symptome und Stigmata hysteriae darbieten. Wir erwähnten bereits, dass einige Autoren (Strümpell, Möbius) sich durch diesen Umstand bewegen liessen, den Paramyoclonus mit Hysterie zu identificiren. Der in den meisten Fällen so auffällige hemmende Einfluss activer Bewegungen auf die Zuckungen, die Verminderung derselben durch Willensanstrengung, durch Ablenkung der Aufmerksamkeit sowie deren Verstärkung durch psychische Erregung und dadurch, dass Patient sich beobachtet weiss, mögen dazu beigetragen haben, die genannte Ansicht der Autoren zu unterstützen, indem dadurch ein wesentlicher Zug der Hysterie, die Beeinflussung somatischer Vorgänge durch psychische Prozesse, gegeben ist. Um nun trotzdem die Selbstständigkeit des Paramyoclonus multiplex zu begründen, hat Unverricht*) die gesammte Literatur desselben einer genauen Sichtung unterzogen und die Fälle classificirt. Die Zahl der Fälle von wirklichem Paramyoclonus, welche fast vollkommen der Schilderung Friedreich's entsprechen, ist hiermit auf 8 zusammengeschmolzen, wozu Unverricht ferner seine 5 Fälle hinzurechnet. 11 Fälle stehen dem Paramyoclonus nahe, ohne ihm jedoch zugezählt werden zu können. 10 Fälle nähern sich mehr der Chorea, in 8 Fällen liegt Hysterie vor, in einem Falle Melancholie, in einem eine Beschäftigungsneurose. Weiss**) hat die Fälle entsprechend seiner, im Allgemeinen weiter gefassten Definition des Paramyoclonus, von Neuem classificirt, nachdem er 8 Fälle zum Theil wegen unzugänglicher Schilderung, zum Theil weil sie ihm nur im Referat zugänglich waren, von der Betrachtung ausschloss. Er zählt 16 Fälle zur Hysterie, 3 zur Chorea, 1 zur Maladie des Tics, 1 zu den Beschäftigungs-

*) Unverricht l. c.

**) Weiss l. c.

neurosen, 1 zur Neuritis, 5 zur Epilepsie. Die übrigbleibenden 16 Fälle und die 7 von ihm selbst beschriebenen stellen das reine Bild des Paramyoclonus dar. Es liegt nicht in meiner Absicht an dieser Stelle auf die bezüglichen Details näher einzugehen. Dass eine derartige Rubricirung der Fälle auf grosse Schwierigkeiten stösst und den Stempel der Subjectivität an sich tragen muss, liegt auf der Hand, der Vergleich der Ergebnisse beider Autoren beweist es deutlich. Die grösste Schwierigkeit ist eben darin begründet, dass die typischen und reinen Krankheitsbilder in der Klinik — und speciell gilt das von der Klinik der Nervenkrankheiten — die Minderzahl bilden. Viel häufiger haben wir es ja mit Fällen zu thun, welche allerlei Abweichungen vom typischen Verhalten zeigen. Auch combinierte Krankheitsbilder, worin zwei nosologische Formen nebeneinander vertreten sind, kommen nicht selten vor. Der Paramyoclonus theilt darin das Schicksal anderer, sowohl funktioneller, als auch organischer Nervenkrankheiten. Speciell was die Hysterie betrifft, so wissen wir besonders durch die Untersuchungen der französischen Schule, wie gerne sich dieselbe mit den allerverschiedensten Nervenkrankheiten verbindet, z. B. mit Tabes dorsalis, mit Sclerosis disseminata, Paralysis infantilis, Paraplegia alcoholica, Vertigo Menieri, Epilepsie, Neurasthenie u. s. w.*). Der typische Charakter der Grundkrankheit wird dadurch meist kaum verwischt. Auch in den von Unverricht oder Weiss als typisch für Paramyoclonus erklärten Fällen finden sich Anzeichen von Hysterie. Im Falle Francotte**) konnte durch Druck auf's Epigastrium eine Verminderung oder sogar Aufhebung der Zuckungen erzielt werden. Der Kranke Lembo's***) hatte eine hyperästhetische Zone im Gebiete der Lenden- und Sacralwirbel. Im Falle Rybalkin†) — nach Weiss Paramyoclonus — bestand Globusgefühl.

Müssen wir somit zugeben, dass Paramyoclonus multiplex sich nicht selten, und sogar in typischen Fällen, mit Hysterie combinirt, so ist das durchaus nicht immer der Fall. Einerseits giebt es eine Anzahl von Fällen, welche das reine Bild des Paramyoclonus vorstellen, ohne Symptome irgend einer anderen Neurose. Andererseits aber ist Hysterie nicht die einzige Erkrankung, welche den Symptomencomplex des Paramyoclonus begleitet, manche andere Neurosen wurden bereits im Zusam-

*) Charcot, Leçons du Mardi 1887/88 et 1888/89.

**) Francotte, Annales de la Société méd.-chir. de Liège. 1887.

***) Lembo, Giorn. di Neuropath. 1887. Citirt nach Weiss.

†) Rybalkin, Sitzungsprotokolle der psych. Gesellschaft zu St. Petersburg 1887.

menhange damit beobachtet. Zunächst die Epilepsie. Unverricht sah Paramyoclonus bei 5 Geschwistern aus derselben Ehe. Bei allen fünf gingen dem Auftreten der charakteristischen Zuckungen nocturne, seltener diurne epileptische Anfälle voraus. In dem Maasse als die paramyoclonischen Zuckungen immer stärker wurden, traten die Anfälle mehr in den Hintergrund, ohne jedoch vollständig zu weichen.

Der Kranke Homén's*) bekam zum ersten Male seine Zuckungen nach einem nächtlichen Krampfanfall, wahrscheinlich epileptischer Natur. Derartige Anfälle wiederholten sich später, am nächsten Tage zeigte Patient grosse Abgeschlagenheit und häufige Zuckungen. Der Kranke Popow's**) litt zwar selbst nicht an Epilepsie, aber seine Mutter, sein Bruder, seine Schwester und der Sohn eines zweiten Bruders waren davon befallen. In einem Falle von Chorea electrica, einer Affection, die unserer Meinung nach vom Paramyoclonus kaum zu trennen ist, gingen gleichfalls epileptische Krämpfe den Zuckungen voraus***).

Die Neurasthenie scheint nicht selten zusammen mit dem Paramyoclonus vorzukommen, wenigstens ist sie in einzelnen Krankengeschichten durch mannigfaltige Symptome angedeutet. Es würde mich zu weit führen, wollte ich die letzteren in jedem betreffenden Falle discutiren, ich will sie daher hier nur summarisch aufzählen. Es sind verzeichnet: Kopfschmerzen, Schwindel- und Ohmachtsanfälle, leichte Gemüthsregbarkeit, Aengstlichkeit, Angstanfälle, schreckhafte Träume, Druckempfindlichkeit der Wirbelsäule, mannigfache Parästhesien im Rücken, in den Extremitäten, in den Fingerspitzen, Asthenopie, leichte Ermüdbarkeit der Beine.

Symptome des Morbus Basedowii wurden beobachtet im Falle von Manquat und Grasset†), die paramyoclonischen Zuckungen gesellten sich später hinzu. Schliesslich wurden auch geistige Störungen combinirt mit Paramyoclonus multiplex beschrieben. Die zweite Kranke Ziehen's††) litt an Melancholia passiva. Testi's†††) Kranker war lipemanisch. Der Kranke Goldflam'*†) hatte Nachts eine Gesichtshallucination, die ihn in grossen Schreck versetzte, den Rest der Nacht

*) Homén, Arch. de Neur. 1878.

**) Popow, Morskoy Sbornik. Medicinische Beilage 1886.

***) Henoch l. c.

†) Citirt nach Lemoine et Lemaire. Rev. de méd. 1889.

††) Ziehen l. c.

†††) Testi, Giorn. di Neurop. 1886, citirt nach Weiss.

*†) Goldflam l. c.

brachte er in Andacht zu. Die Zuckungen, die bis dahin nur als geringes Zittern der Hände auffielen, gelangten erst eine Zeit lang nach jener Nacht zur vollen Entwicklung.

Wir sehen aus dem Obigen, dass mannigfache Neurosen sich mit Paramyoclonus multiplex compliciren können. Es geht nicht an, denselben unter diesen Umständen nur als Symptom anzuerkennen, wie Ziehen es für manche Fälle wenigstens zu thun geneigt ist, indem er den symptomatischen Myoclonus von der selbstständigen Myoclonie unterscheidet. Wir würden dann von einem neurasthenischen, von einem epileptischen, einem hysterischen etc. Myoclonus sprechen müssen.

Meiner Ansicht nach sind wir berechtigt in allen Fällen; so gut in diesen combinirten, als auch in denjenigen, in welchen kein anderes Leiden vorliegt, Paramyoclonus multiplex, als eine selbstständige Neurose zu diagnosticiren, insofern nur die Krämpfe sich dem von Friedreich geschilderten Typus nähern. Dass in unserem Falle die Ueber-einstimmung derselben eine vollkommene war, brauche ich nicht weiter auszuführen.

Zum Schlusse noch einige Worte über die Pathologie des Paramyoclonus. Dass er eine funktionelle Erkrankung vorstellt, darüber sind alle Autoren einig. Ueber den Sitz der functionellen Läsion gehen jedoch die Ansichten weit auseinander. Die einen — die Mehrzahl der Autoren — localisiren dieselbe im Rückenmark, speciell in den Vorderhornzellen und in den mit denselben physiologisch gleichwerthigen Kernen des verlängerten Markes, die anderen dagegen beschuldigen dafür das Gehirn*). Zu Gunsten der letzteren Ansicht wurde hervorgehoben (Minkowski), dass die Krämpfe vorwiegend clonischen Charakter haben. Bei erhöhter Erregbarkeit des Rückenmarks werden nur tonische Krämpfe beobachtet. Jedoch wissen wir durch die schönen experimentellen Untersuchungen Unverrichts**), dass auch vom Rückenmark aus clonische Krämpfe entstehen können. Andererseits kommen aber beim Paramyoclonus ausser den clonischen gar nicht selten, in manchen Muskeln sogar mit Vorliebe tonische Krämpfe vor.

Die Beeinflussung der Krämpfe, was In- und Extensität betrifft, durch psychische Momente; ihr Stärkerwerden durch Gemüthsregung, dadurch, dass der Kranke sich beobachtet weiss, oder auf einen gewissen Theil aufmerksam gemacht wird, ihre Verminderung durch Ablenkung der Aufmerksamkeit und besonders durch Willensanstrengung

*) Die myopathische Theorie des Paramyoclonus, vertreten von Popow, erscheint mir durchaus unbegründet, ich lasse sie daher unberücksichtigt.

**) Unverricht, D. Archiv f. klin. Med. Bd. 46.

und willkürliche Bewegungen lassen ihre cerebrale Entstehung plausibler erscheinen, wenigstens treffen wir bei sicher spinalen Processen eine derartige Beeinflussung nicht an.

Das symmetrische Auftreten der Erkrankung spricht durchaus nicht gegen die cerebrale Theorie, denn die Läsion kann zugleich beide Hemisphären befallen (Weiss). Die Epilepsie, deren cerebrale Entstehung jetzt fast allgemein acceptirt wird, tritt ja auch meistens symmetrisch auf. Dass aber andererseits die Symmetrie des Paramyoclonus multiplex nicht streng zu nehmen ist, wurde bereits erwähnt.

Ein wichtiges Merkmal der paramyoclonischen Zuckungen ist, dass von ihnen isolirte Muskeln und nicht zusammenwirkende Muskelgruppen befallen werden. Dagegen kann man durch Reizung der Hirnrinde nur solche, auch bei willkürlichen Bewegungen synergisch wirkende Muskelgruppen zur Contraction bringen. Die dadurch veranlassten Bewegungen haben daher Aehnlichkeit mit coordinirten, gewollten, während sie beim Paramyoclonus durchaus uncoordinirt erscheinen. Man schloss daraus, dass es sich in letzterem Falle um Erregung niederer, also spinaler Centren handeln müsse. Ziehen ist in dieser Richtung am weitesten gegangen, indem er unter dem Sammelbegriffe Myoclonie alle jene Krankheitsbilder zusammenfasst, in welchen man spinale Krämpfe anzunehmen berechtigt ist, und dieselbe den corticalen Krämpfen entgegenstellt. Wiewohl von theoretischen Standpunkte aus eine derartige Eintheilung der motorischen Neurosen sehr ansprechend ist, so erscheint sie mir doch klinisch noch verfrüht. Unsere auf experimentellem Wege gewonnenen Kenntnisse über die verschiedenen Krampfformen sind meiner Ansicht nach noch nicht weit genug gediehen, um allein daraufhin eine Classificirung klinischer Krankheitsbilder basiren zu können. Ich glaube demnach auf Grund all' dieser Erwägungen den Schluss ziehen zu dürfen, dass wir bis jetzt zu wenig Anhaltspunkte besitzen, um uns über den Entstehungsort der Krämpfe beim Paramyoclonus aussprechen zu können. Manche Umstände sprechen mehr für den cerebralen, andere für den spinalen Ursprung derselben. Möglicherweise aber sind beide Theile des Centralnervensystems in verschiedenem Masse und vielleicht auch jeder in seiner Art an dem Zustandekommen derselben betheiligt. Wie dem auch sein mag, so stellt der Paramyoclonus multiplex jedenfalls eine eigenartige motorische Neurose vor, welche zum Theil selbstständig auftritt, nicht selten aber sich mit anderen allgemeinen Neurosen — mit Hysterie, Neurasthenie, Epilepsie u. a. — verbindet, wie sich ja auch letztere vielfach miteinander combiniren.