

XXI.

Aus der psychiatrischen Klinik der Universität Jena.

Ueber Myoclonus und Myoclonie.

Von

Docent Dr. **Theodor Ziehen,**
Hausarzt der Irren - Heilanstalt zu Jena.



Seitdem Friedreich im Jahre 1881 den ersten Fall von Paramyoclonus multiplex beschrieben hat, sind 14 weitere Fälle beschrieben und dieser Affection zugerechnet worden. Diese 14 Fälle sind jedoch sowohl unter sich als auch von dem ersten Falle Friedreich's*) zum Theil so sehr verschieden, dass die Einheit der Krankheit geradezu in Frage gestellt ist. Friedreich's Fall, der doch jedenfalls der Definition des Paramyoclonus zunächst zu Grunde zu legen ist, war wesentlich charakterisiert durch clonische Zuckungen symmetrischer Extremitätenmuskeln, welche nur im Schlaf und bei willkürlichen Bewegungen cessirten. Die grobe motorische Kraft, die mechanische und elektrische Erregbarkeit der Muskeln, die Coordination der Bewegungen und die Sensibilität waren durchaus intact, die Hautreflexe und Sehnenphänomene gesteigert. Für die Zuckungen selbst war namentlich Arrhythmie und die geringe Excursionsweite charakteristisch. Damit war in der That ein Krankheitsbild sui generis gezeichnet, was sich von den bisher bekannten genugsam unterschied. Von Chorea in ihrer typischen Form war ein fundamentaler Unterschied gegeben in dem uncoordinirten, incohärenten Charakter der paramyoclonischen Bewegungen, während die typischen choreatischen Bewegungen combinierte und in ihrem Ablauf den willkürlichen Bewegungen ähnlich sind. Als fundamental muss dieser Unterschied schon

*) Virchow's Archiv Bd. 86. S. 421.

deshalb bezeichnet werden, weil er mit grosser Sicherheit auch auf einen verschiedenen Sitz der beiden Affectionen hindeutet. Er verweist die Chorea in irgend welche Theile des Gehirns, den Friedreich'schen Paramyoclonus in das Rückenmark*). Auch die Störung der Coordination der gewollten Bewegungen charakterisirte die echte Chorea gegenüber dem Paramyoclonus Friedreich's. Von Paralysis agitans andererseits unterschied sich die neue Affection wesentlich durch die völlige Abwesenheit von Paresen und Muskelsteifigkeit, ferner durch die Arrhythmie und Unregelmässigkeit der unwillkürlichen Muskelcontraktionen. Das letztere Merkmal trennte den Paramyoclonus auch von den mannigfachen Formen des Tremors, die Beschränkung auf die Extremitätenmuskeln von dem Tic convulsif, die strenge Symmetrie von der corticalen Epilepsie.

Die Autoren, die nach Friedreich Fälle von Paramyoclonus beschrieben, gaben der eine dies, der andere jenes der von Friedreich angegebenen Symptome preis. So kam es, dass die zugerechneten Fälle mehr und mehr divergirten. Kein einziger der späteren Fälle stimmt in allen oben angeführten Symptomen mit dem Friedreich'schen überein. Dabei häuften sich die Namen für die noch so unsicher umschriebene Krankheitsform. Myoclonia congenita, Myoclonus spinalis multiplex wurde für Paramyoclonus multiplex vorgeschlagen. Remak**) constatirte, dass die schon in den sechziger Jahren von Henoch bei Kindern beschriebene und später auch von Hennig ganz unabhängig so benannte Chorea electrica***) viel Aehnlichkeit besitze. Doch fehlte bei der Chorea electrica die Beschränkung auf die Extremitätenmuskeln; auch sind die Zuckungen hier mehr rhythmisch und blitzartig. Die meisten späteren Autoren liessen diese Unterschiede unbeachtet und identificirten Paramyoclonus und Chorea electrica. Damit fiel jedoch zugleich das anfangs in der Localisation gegebene Unterscheidungsmerkmal von dem Tic convulsif und das in der Unregelmässigkeit und Arrhythmie gegebene Unterscheidungsmerkmal von manchen Formen des Tremors. Schultze†) bezeichnete dann auch den Paramyoclonus geradezu als Tic convulsif der Extremitäten.

*) Die Kerne der motorischen Hirnnerven sind bei dieser Betrachtung offenbar dem Rückenmark zuzurechnnen.

**) Dieses Archiv Bd. XV. S. 855.

***) Tordeus wählte den Namen Electrolepsie. Journ. de méd. de Brux.

Im Gegensatz hierzu versuchte Marie*) die Selbstständigkeit des Paramyoclonus zu vertheidigen. Doch ging sein Beweis nur dahin, dass Paramyoclonus und Guinon's Maladie des tics convulsifs**) nicht identisch seien. Schon Schultze hat hierauf entgegnet, dass der gewöhnliche Tic convulsif und die Maladie des tics convulsifs sich erheblich unterscheiden. Dies ist jedenfalls durchaus richtig. Die Beschreibung Guinon's lässt darüber keinen Zweifel, dass es sich hierbei um eine Neurose handelt, die der Chorea weit näher steht, als dem typischen Facialiskrampf. Dass es sich wie bei der Chorea hier um Reizzustände höherer Nervencentren handelt, ergibt sich schon daraus, dass die Krampfbewegungen coordinirte sind und mit Echolalie und Coprolalie einhergehen. Von den in Marie's Arbeit angegebenen Differenzen des Paramyoclonus und der Maladie des tics lässt sich ausser der Verschiedenheit der Localisation, die eine principielle Scheidung auch nach Schultze nicht rechtfertigen dürfte, nur eine auch zur Trennung von Paramyoclonus und typischem Tic convulsif eventuell verwerthen. Es ist dies das Verhalten der Zuckungen bei willkürlichen Bewegungen. Die paramyoclonischen Contractionen werden durch die letzteren geschwächt oder völlig sistirt, die mimischen Gesichtskrämpfe hingegen eher gesteigert. Schultze in der mehr erwähnten Arbeit bezweifelt, dass diese Differenz gross genug sei, um gegenüber der sonstigen Uebereinstimmung zwei differente Krankheitsformen anzunehmen. Ich muss mich dem um so mehr anschliessen, als in den meisten der von mir beobachteten Fälle von Tic convulsif intendirte Bewegungen nur dann die clonischen Contractionen vermehrten, wenn sie mit einem Affect verbunden waren. Die so oft neuropathisch veranlagten Personen, welche an Tic convulsif leiden, können eben bei den ersten Aufforderungen eine willkürliche Bewegung zu machen, diese gar nicht ohne einen Erregungs-affect ausführen; es scheint daher oft zunächst, als steigere die willkürliche Bewegung den Krampf, während nur der begleitende Affect ihn steigert***). Mit dem Intentionszittern der multiplen Sklerose ist also diese Steigerung des Krampfes nicht zu vergleichen. In der That berichten nun auch Bechterew, Rybalkin, Francotte, Remak

*) Progrès méd. 1886. No. 8 und 12.

**) Guinon, Sur la maladie des Tics convulsifs. Revue de Méd. 1886. No. 1.

***) Auch Giuffrè's anregende Arbeit lässt die Berücksichtigung der Affecte bei seiner Eintheilung der Chorea je nach Einwirkung der willkürlichen Bewegung vermissen.

bezüglich ihrer Fälle von Paramyoclonus, dass Affecte denselben steigern. So dürfte sich auch der letzte der von Marie urgirten Unterschiede sehr verwischen: Affecte und willkürliche Bewegungen, insfern sie mit solchen verbunden sind, steigern den Krampf bei dem Tic wie bei dem Paramyoclonus. Willkürliche Bewegungen ohne erheblichen Affect mindern den Paramyoclonus, während sie den Tic wenig beeinflussen, vielleicht zuweilen sogar etwas steigern. Zur Erklärung des letzteren liesse sich auch die Verschiedenheit der Localisation herbeiziehen. Ganz geringe, kaum nachweisbare begleitende Affecte könnten nämlich sehr wohl noch die Innervation der Gesichtsmuskeln, welche ja ganz vorzugsweise dem Ausdruck der Affecte dienen und ihrer Einwirkung unterliegen, beeinflussen, während sie wegen ihrer Geringfügigkeit bei den Extremitätenmuskeln keinen Einfluss mehr ausüben.

Vielelleicht dürften sich auch so Seeligmüller's zunächst nicht ganz unter sich übereinstimmende Angaben über seinen Kranken erklären. Er sagt nämlich einerseits: „Diese den ganzen Körper erschütternden Rucke erfolgen besonders häufig und heftig während des Gehens“ und „die Zuckungen wurden auch stärker beim Arbeiten, so dass das Werkzeug manchmal aus der linken Hand geschleudert wurde“. Andererseits heisst es: „Willkürliche Muskelanstrengung, wie z. B. Anstemmen der Hand an ein Möbel bei gestrecktem Arm, schien die Zuckungen zu mildern“. Im Schlussrésumé wird wiederum hervorgehoben, dass „willkürliche Bewegungen, namentlich Arbeiten die Zuckungen steigerten“. Der Befund, dass willkürliche Bewegungen die Zuckungen minderten, ward erst in der Convaleszenzperiode gemacht. Es ist nicht unwahrscheinlich, dass zu dieser Zeit der Kranke aufgetragene willkürliche Bewegungen mit geringerem Affect ausführte und deshalb die Steigerung der Zuckungen ausblieb. Jedenfalls geht aus dem Seeligmüller'schen Fall hervor, dass bis auf die Localisation der typische Symptomencomplex des Paramyoclonus vorkommen kann, ohne dass willkürliche Bewegungen die Zuckungen im ganzen Verlauf der Krankheit steigern.

Ausser dem Verhalten gegenüber intendirten Bewegungen ist aber noch ein anderes Merkmal des Paramyoclonus schwerlich als wesentlich zu betrachten. Ich meine die Arrhythmie und Unregelmässigkeit der Zuckungen. Von der Chorea electrica, die heute kaum noch Jemand von dem Paramyoclonus trennen möchte, sagt z. B. Seeligmüller ausdrücklich, dass sie in schneller oder langsamer sich wiederholenden rhythmischen Zuckungen einzelner Muskeln und Mus-

kelgruppen besthe. Auch Eulenborg^{*)}) rechnet die Chorea electrica zu den „mehr rhythmisch auftretenden Formen“. Auch die einzelnen in der Literatur beschriebenen Fälle von Chorea electrica zeigen zum Theil deutlich rhythmischen Charakter. Die meisten der bis jetzt bekannten Formen von Paramyoclonus weisen im Gegensatz hierzu Arrhythmie der Zuckungen auf; nur Remak sagt von seinem Knaben, die Folge der Zuckungen sei „nicht ganz rhythmisch“ **). Uebrigens beweist doch die Thatsache, dass alle Beobachter von Paramyoclonus die Häufigkeit der Zuckungen bei ihrem Patienten durch Zahlen auszudrücken vermochten, dass die Arrhythmie in allen diesen Fällen keine absolute gewesen sein kann. Es sollen hierbei unter rhythmischen Zuckungen solche verstanden werden, deren Intervalle, so lange nicht neue innere oder äussere Reize hinzutreten, annähernd gleich bleiben. Danach ist also die Chorea electrica meist von rhythmischem Charakter, der Paramyoclonus selten rhythmisch, und will man an der Zusammenghörigkeit beider festhalten wegen der Aehnlichkeit der übrigen Symptome, so wird man den arrhythmischen Charakter des Paramyoclonus aus der Zahl der wesentlichen Symptome desselben streichen müssen, ebenso wie das Bestreben, den Tic convulsif nicht vom Paramyoclonus zu trennen, uns dazu führte, die Localisation in den Extremitäten^{***)} und die Symmetrie der Localisation (sowie das Verhalten gegenüber willkürlichen Bewegungen) als weniger bedeutsam anzusehen.

Jedenfalls steht der unbefangene klinische Beobachter hier einer Gruppe von zusammengehörigen Krankheitsformen gegenüber, die ich unter dem gemeinsamen Namen der Myoclonie zusammenfassen möchte. Der Name Myoclonia (mit dem Zusatz congenita) ist zuerst von Seeligmüller für Paramyoclonus vorgeschlagen worden. Schultze erklärte sich gegen diese Bezeichnung, weil die Endung ia den Krämpfen einen mehr tonischen, gezogenen Charakter verleihe. Dies Bedenken scheint mir ungerechtfertigt. Die Endung ia drückt nach allgemeinem Gebrauch nur die Krankheit selbst aus, während der Wortstamm, an den diese Endung angefügt wird, entweder den Sitz

^{*)} Berliner klin. Wochenschr. 1883. No. 51. In gleichem Sinne spricht sich daselbst auch Remak aus.

^{**)} In Löwenfeld's Fall „machte es hier und da den Eindruck, als ob die Zuckungen in genau gleichen Intervallen wiederkehrten“.

^{***)} Dass die Betrachtung der Chorea electrica mit ihrer Beteiligung des Gesichts auch in diesem Sinne zu verwerthen wäre, ist hier nicht zu erörtern.

oder wie hier das Hauptsymptom der Krankheit bezeichnet*) (Ophthalmia, Myotonia). Da nun ferner das Wort Myoclonia ganz mit demselben Recht auch auf Chorea electrica und den gewöhnlichen Tic convulsif des Facialis sich anwenden lässt, so dürfte die oben vorgeschlagene allgemeine Anwendung des Wortes ohne Bedenken sein. Der Begriff der Myoclonien dürfte damit eine ähnliche Weite haben wie der der Muskelatrophien oder Amyotrophien. Wie diese, wären auch die Myoclonien wesentlich spinalen oder bulbären Ursprungs im Gegensatz zur Chorea minor, zur Maladie des tics convulsifs u. a., denen ein Ursprung in höheren Centren, wie schon oben erörtert, zukommen dürfte.

Mit diesen Auseinandersetzungen steht durchaus nicht in Widerspruch, was meine experimentellen Versuche über elektrische Reizung der Grosshirnrinde bei Hunden gelehrt haben**). Ich wies nämlich nach, dass der clonische Theil des durch elektrische Reizung der Grosshirnrinde experimentell erzeugten Krampfes corticalen, der tonische Theil (sowie die Laufbewegungen) nichtcorticalen Ursprungs sei***). Daraus geht für den uns beschäftigenden Gegenstand nur hervor, dass es auch Myoclonien corticalen Ursprungs geben könnte. Thatsächlich sind myoclonische Zuckungen ja auch oft als Symptome corticaler

*) Auch die bequemere Pluralbildung dürfte zu Gunsten des Wortes auf ia sprechen.

**) Dieses Archiv Bd. XVII. S. 99.

***) Auch Unverricht hat sich dieser Auffassung genähert, indem er in einem neueren Vortrage (Verhandlungen des VI. Congresses für Innere Medicin zu Wiesbaden, 1887) das Wort „clonisch“ nunmehr einfügt bei Nennung derjenigen experimentellen Krämpfe, für deren Weiterverbreitung und Fortbestehen er die Notwendigkeit der Unversehrtheit der motorischen Hirnrinde nachgewiesen haben will. In seiner ersten Publication ist nur von Krämpfen schlechtweg die Rede und nur an einer Stelle heisst es, dass die Krämpfe nach Exstirpation häufig einen mehr tonischen Charakter tragen. Die Erkenntniss des verschiedenen Ursprungs fehlt völlig. Auch in der erwähnten neueren Publication kommt U. schliesslich zu dem Resultat, dass auch die von ihm „secundär“ genannten Krämpfe corticalen Ursprungs sind. Ich muss dies auch nach meinen fortgesetzten neueren Beobachtungen bezweifeln. U. übersieht die tonische Componente des Krampfes. Die Existenz secundärer clonischer in tieferen Centren zum zweiten Mal gekreuzter Zuckungen ist — auch nach Lewaschew's Versuchen — durchaus zweifelhaft. U.'s Hoffnung mit seinen Versuchen die letzten Hauptstützen der medullären Epilepsietheorie beseitigt zu haben, dürfte also noch verfrüht sein. Meine Versuche, auf die ich anderwärts noch zurückkommen werde, sprechen durchaus für einen gemischten Ursprung der genuinen Epilepsie.

Krankheiten (ich erinnere an die sogenannte Jackson'sche Epilepsie) beschrieben worden. Eine corticale Myoclonie als selbstständige Krankheit dürfte noch nicht mit Sicherheit nachgewiesen sein. Die bis jetzt bekannten Formen der Myoclonie (Paramyoclonus, Chorea electrica, Tic convulsif) zeigen zudem durchaus nicht jene des coöordinirten Charakters nie ganz entbehrenden clonischen Zuckungen, wie sie die Rindenreizung erzeugt. Dass endlich die Thatsache, dass das Rückenmark auf indirect ihm von der Rinde zugeleitete Reize mit tonischen Krämpfen reagirt, durchaus nicht ausschliesst, dass dasselbe Rückenmark, wenn es der directe Angriffspunkt pathologischer Reize ist, mit clonischen Zuckungen antwortet, dürfte einleuchten.

Wenn danach also die corticalen clonischen Krampfformen aus dem Gebiet der Myoclonien, wie wir es umgrenzten, heraustreten, so sehe ich hingegen keinen Grund, manche Formen des selbstständigen nicht mit Parese combinirten Tremors*) von den Myoclonien zu trennen (Tremor essentialis). Das convulsive Zittern, namentlich neurasthenischer Personen bei starken Schmerzreizen, Fieber, Frost etc. ähnelt oft dem Bilde des Paramyoclonus ausserordentlich, nur ist das Gesicht regelmässig gleichfalls sehr stark betheiligt. Gerade hier finden sich die fliessendsten Uebergänge von dem durchaus rhythmischen Schütteltremor bis zu den arrhythmischen, unregelmässigen, paramyoclonischen Zuckungen.

Gerade diese fliessenden Uebergänge sind es nun auch, welche es so schwer machen, aus dem so erweiterten Gebiet der Myoclonien bestimmte Formen herauszugreifen und sicher zu umgrenzen. Ich möchte hier zunächst einen sehr typischen Fall rhythmischer symmetrischer Myoclonie mittheilen.

Richard Häussler, geboren am 15. März 1874, wird am 25. Februar 1887 in die psychiatrische Klinik zu Jena vom Vater eingeliefert. Die Mutter des Knaben litt an Congestionen, Kopfschmerzen und Magenkrämpfen und soll während einer Entbindung am Herzschlag gestorben sein. In der Ascendenz mütterlicherseits ist sonst nichts nachzuweisen. Väterlicherseits liegt eine Belastung nicht vor. Eine jüngere Schwester ist etwas angegriffen und nervös, ein jüngerer Bruder gesund. Die Geburt des Knaben R. war eine schwere und dauerte sehr lange. Ein halbes Jahr soll der Knabe gekränkelt haben und „blind“ gewesen sein. Sprechen und Gehen lernte er zeitig. Die Enuresis nocturna hielt bis zum 6. Jahre an. Mit $3\frac{1}{2}$ Jahren wurde er in den Kindergarten, mit 6 Jahren in die Schule geschickt. Er lernte auf letzterer sehr leicht und gehört zu den besten Schülern. Um fremde Sprachen zu

*) Vergl. Freusberg, Dieses Archiv Bd. VI.

lernen, erhielt er in den letzten Monaten noch bei einem Diaconus Privatunterricht. Er war entschieden etwas überarbeitet. Dazu hatte er in der Restauration seines Vaters die Gäste oft noch bis Abends 10 und 11 Uhr zu bedienen. Zu keiner Periode sind je Zuckungen bei dem Jungen beobachtet worden.

Am 13. November 1886 starb seine Mutter. Er war bei ihrem Tode selbst nicht zugegen, ward jedoch unmittelbar nach demselben zur Leiche gerufen. Der Vater soll in seiner Gegenwart äusserst heftig gejammt haben. An den folgenden Tagen sass er viel still und weinte; er selbst sagt, dass er manchmal gar nicht recht wusste, weshalb er weinte. Er hatte Kopfschmerzen und schief schlecht; der Appetit blieb gut. Weiterhin gesellte sich eine fortwährende Angst hinzu, „es käme Jemand und wolle ihn hauen“. Auch hatte er 4—5 Mal Anfälle, in welchen es ihm schwarz vor den Augen und schwindlig wurde. Es war ihm, als fiele er um, aber er fiel nicht hin.

Dieser Zustand dauerte, an Intensität zunehmend, bis zum 7. Februar 1887. Er ging wie sonst um 8 Uhr zur Schule, kam aber schon um 9 Uhr mit Zuckungen der Arme zurück. Dieselben hatten sich ziemlich rasch ohne neue hinzukommende Veranlassung entwickelt. Vor dem Beginn der Zuckungen will er wiederum einen solchen Schwindelanfall gehabt haben. Nie hat der Knabe früher von solchen oder ähnlichen Zuckungen gehört oder gelesen, oder gar welche gesehen. Galvanisation durch den Arzt des Ortes verschlimmerte den Zustand. Auch Bromkalium blieb erfolglos. Angst, Kopfschmerzen und Zuckungen nahmen stetig zu und führten schliesslich am 25. Februar 1887 zur Aufnahme des Knaben.

Status praesens.

Graciler, hagerer Knabe. Muskulatur und Fettpolster wenig entwickelt. Körpergewicht 60 Pfund. Haut elastisch, etwas gebräunt. Gesicht geröthet. Conjunctivalschleimhaut eher etwas blass. Iris beiderseits gleichfarben, braun, Ohrläppchen nicht angewachsen. Schädel und Gaumen normal gebildet. Haar dunkelblond. Pubes unbehaart.

Zunge fast unbelegt, Appetit gut, keine Obstipation. Herztöne rein, Herzdämpfung innerhalb normaler Grenzen. Lungen und Abdominalorgane normal. Urin sauer, eweißfrei.

Pupillen gleich, eher weit; alle Reactionen finden durchaus prompt statt. Augenspalte gleich, etwas eng. Normale Beweglichkeit der Augäpfel.

Alle Facialisinnervationen finden durchaus symmetrisch statt, die Zunge wird gerade und ruhig vorgestreckt, die Bewegungen von Armen, Händen, Beinen werden kräftig und durchaus koordinirt ausgeführt. Keine Störung des Muskelgefühls. Normale elektrische Erregbarkeit.

Am auffallendsten sind die steten Zuckungen in manchen Muskelgebieten. Am Kopf treten dieselben nur ausnahmsweise ein und zwar dann, wenn der Knabe mit einiger Anstrengung zumal einen nahen Gegenstand zu fixiren versucht. Es tritt dann gehäuftter Lidschlag und horizontaler Nystagmus auf. Auch bei monocularem Fixiren erscheinen diese Symptome. Die Arme befinden

sich in einem fortwährenden, annähernd rhythmischen clonischen Krampf. Die Oscillationen, welche im Ellenbogengelenk eine Excursion von etwa 20° haben — rechts ist die Excursionsweite vielleicht etwas grösser — und welche für gewöhnlich zu 100—120 pro Minute auftreten, finden um eine ziemlich genau festgehaltene Mittellage statt. Diese ist charakterisiert durch leichte Adduction und Flexion des Oberarms, rechtwinklige Flexion des Unterarms, leichte Pronation und unbedeutende Flexion der Hand und mässige Flexion der Finger. Die clonischen Zuckungen betreffen die folgenden Muskeln: M. pectoralis major, M. deltoideus, M. biceps, M. brachialis internus, M. triceps, M. supinator longus, in geringerem Grade die Pronatoren der Hand, die Flexoren und Extensoren der Hände und Finger. Die Oscillationen sind im Schulter- und namentlich im Ellenbogengelenk am ergiebigsten. Gerade bezüglich der Bewegungen in letzterem ergiebt die Palpation, dass es sich hier wesentlich, aber keinesfalls ausschliesslich um die abwechselnde Anspannung antagonistischer Muskeln handelt. Im Allgemeinen sind die clonischen Stösse symmetrisch isochron., d. h. die Contraction eines Muskels der einen Seite fällt zeitlich mit der Contraction des gleichnamigen Muskels der anderen Seite zusammen. Ausnahmen sind selten, kommen aber vor. Die Stösse im Pectoralis major und deltoideus treten seltener, nicht rhythmisch und meist nicht symmetrisch isochron auf.

Wenn der Knabe schläft, so hören die Zuckungen völlig auf. Ist er allein und unbeschäftigt und glaubt er sich unbeobachtet, so lassen die Zuckungen nach. Anspannung der Aufmerksamkeit auf sinnliche Eindrücke (auf das Ticken der Uhr, auf die gemalten Ornamente der Tapete) oder auf intellektuelle Processe (Multiplicationen im Kopf) stellt momentan den Krampf fast still. Durch Effleurage der krampfenden wie der unbeteiligten Körperpartien wird der Krampf etwas vermindert. Hypnotisches Streichen beeinflusst ihn nicht wesentlich. Es tritt nur leichtester hypnotischer Schlaf ein bei ungefähr in gleicher Intensität andauernden Zuckungen. Suggestionen in diesem Zustande des Inhalts, dass der Krampf aufhöre, steigern denselben etwas. Ebenso vergeblich blieb die Suggestion posthypnotischen Aufhörens des Krampfes. — Jeder, auch der leiseste Affect, steigert die Häufigkeit und noch mehr die Excursionsweite der clonischen Stösse; beide sind sonst ziemlich constant. Bei willkürlichen Bewegungen sowohl der Arme selbst wie auch der Beine und des Gesichts, so auch beim Sprechen, ferner beim Versuch des Knaben selbst oder des Arztes den Krampf zu unterdrücken, verstärkt sich derselbe etwas. Wie weit dies durch begleitende Affecte bedingt ist, ist nicht sicher zu eruieren. Doch ist auffallend, dass Patient allein gelassen, besser schreibt und isst, als in Gegenwart des Arztes; in letzterer ist Essen sowohl wie Schreiben durch die Superposition der clonischen Stösse über die willkürlichen Bewegungen hochgradig gestört. Diese anscheinende Coordinationsstörung ist jedoch durchaus eine secundär zusammengesetzte, aus jener Superposition hervorgegangene. Hautreize von einer gewissen Intensität (nicht die leichteste Effleurage) verstärken den Krampf ähnlich wie Affecte; es ist dabei gleichgültig, ob

die Hautreize auf die krampfenden Arme selbst oder auf ruhende Körpertheile applicirt werden.

Singultus besteht nicht, wohl aber öfter das Gefühl, „als wär' etwas Rundes im Hals, das aufwärts steigt“. Die Deglutition geschieht ohne Beschwerden. In den Beinen bestehen keine unwillkürlichen Bewegungen und auch kein Intentionszittern, ebenso wenig in der Rumpfmuskulatur.

Die gesammte Körperoberfläche ist gleichmässig, etwas hyperästhetisch und etwas hyperalgetisch in dem Sinne, dass relativ leichte sensible Reize sehr lebhaft und etwas unangenehm empfunden werden. Anästhesien bestehen nirgends, spontane Schmerzen nur im Kopf, namentlich vorn oben links. Die Nervenaustritte des Gesichts sind wenig druckempfindlich. Die Kopfpercussion ist allenthalben schmerhaft, vorn links oben in etwas höherem Grade. Eine Hautnarbe von 3 Ctm. Länge (Trauma vor mehreren Jahren) im hinteren rechten Schädelquadranten ist weder besonders druckempfindlich, noch finden sich in der Umgebung irgend welche Sensibilitätsstörungen. Das ganze Occiput ist sehr druckempfindlich, desgleichen die Proc. spinosi (und transversi) der Halswirbel in hohem Masse. Nach unten nimmt die Spinalirritation allmälig ab und verschwindet in der Lumbargegend. Am Rumpf bestehen nirgends (auch n. der Iliacalgegend nicht) Druckpunkte.

Ohrreusen bestand nie, hingegen seit der Erkrankung ein stetes Flimmern vor den Augen. Es besteht typische Asthenopia nervosa retinae mit gesteigerter Empfindlichkeit gegen Licht. Diese Beschwerden bestehen auch bei parallelen Augenachsen, nehmen aber bei starker Convergenz zu. Es besteht also wahrscheinlich eine Complication mit muskulärer oder accommodativer Asthenopie. Solche Complication ist nicht gerade selten. Ausserdem besteht eine beiderseitige Myopie mässigen Grades.

Die Plantarreflexe sind hochgradig gesteigert, die epigastrischen und Cremasterreflexe eher schwach. Die Kniephänomene und Achillessehnenphänomene sind extrem gesteigert; eine sichere Prüfung der Anconeussehnenphänomene ist nicht möglich, dieselben scheinen gleichfalls gesteigert zu sein.

Die absolute Intactheit der Sprache sei noch betont sowie die Regelmässigkeit der Respiration.

Krankheitsverlauf.

In der ersten Nacht schlief der Knabe ununterbrochen und traumlos, während er zuletzt zu Hause stets von schreckhaften Dingen (Krieg etc.) geträumt hatte und allnächtlich drei bis vier Mal über solchen Träumen aufgewacht war. Das psychische Gebahren am Tage zeigt ausser leichter Weinenlichkeit und Aengstlichkeit nichts Besonderes. Er fürchtet nur stets, jeder wolle ihm etwas thun. Auf entsprechendes Zureden belächelt er selbst seine Angst. Andererseits veranlasst ihn schon die blosse Aufforderung, etwas aufmerksam zu sein, zum Weinen.

Die Therapie bestand in Playfair-Diät, leichtester Effleurage der Arme und etwas passiver Gymnastik bei absoluter Bettruhe. Am 27. Februar, also am dritten Tage seines Aufenthalts in der Klinik nahmen die Zuckungen im

Laufe des Nachmittags zusehends ab und waren gegen Abend ganz erloschen. Dieselben kehrten nicht wieder. Am 1. März durfte er stundenweise aufstehen. Die weitere Behandlung war wesentlich eine roborirende. Noch mehrere Tage nach völligem objectiven Schwinden der Zuckungen hatte er subjectiv das Gefühl, „dass es immer wackele“. Am 25. März holte ihn der Vater bereits trotz Abrathens des Arztes ab. Obwohl die Zuckungen nicht wieder in den Armen aufgetreten waren, bestanden die Druckempfindlichkeiten, die Steigerung aller Sehnenphänomene und der Plantarreflexe, das Blinzeln bei Fixiren sehr naher Gegenstände und eine allerdings sehr geringe pathologische Gemüthserregbarkeit noch fort. Nach späteren Nachrichten soll schon 2—3 Monate nach der Entlassung ein ähnlicher Rückfall sich wieder gezeigt haben. Das Abgangsgewicht betrug 65 Pfund, die Gesammtzunahme also 5 Pfund.

Der hier in seinen wesentlichen Zügen referirte Fall dürfte jedenfalls zu den oben gekennzeichneten Myoclonien zu rechnen sein und zwar zu den mehr rhythmischen Formen. Ausserdem erlaubt die ausserordentliche Symmetrie der Affection wohl mit grosser Wahrscheinlichkeit den Schluss, dass es sich um eine spinale Affection handelt. Auch die Spinalirritation in der oberen Wirbelsäule spricht vielleicht etwas für eine derartige Localisation. Von Friedreich's Paramyoclonus, Chorea electrica und Tic convulsif unterscheidet sich der Fall zunächst wesentlich durch seine eigenthümliche, fast ausschliesslich auf die Arme beschränkte Localisation. Bezuglich derselben dürfte ein ähnlicher Fall noch nicht beobachtet sein. Ein doppelseitiger Tic convulsif des Facialis dürfte auf dem Gebiet dieses Nerven das Analoge sein. Die bekannten von Money bei Katzen experimentell erzeugten, ohne Grund der Chorea zugerechneten clonischen Zuckungen beider Vorderbeine könnten zum Theil verwandt sein. Im Gebiet der unteren Extremitäten ist eine isolirte Myoclonie überhaupt noch nicht zur Beobachtung gekommen*). Andererseits entfernt sich unser Fall vom Tic convulsif und nähert sich der Chorea electrica**) durch den mehr rhythmischen Charakter der Zuckungen. Die speciellere Localisation wiederum in den einzelnen Muskeln des Arms ähnelt durchaus der des Paramyoclonus. Auf die Zunahme der Zuckun-

*) Doch möchte ich hier an Bamberger's „saltatorischen Reflexkrampf“ erinnern, namentlich auch an Kast's Fall (Neurol. Centralbl. 1883, No. 14) und an Jacob's Fall (Brit. med. Journ. 1882. May).

**) Vergl. auch Guertin, Thése de Paris 1881 und Lannois, Thèse d'agrégation 1886.

gen bei willkürlichen Bewegungen dürfte gerade in unserem Fall zu viel Gewicht nicht zu legen sein, da offenbar der begleitende Affect, wie oben erörtert, die Hauptrolle bei der Verstärkung der Zuckungen spielte. Symptomatisch sind damit die wesentlichen Unterschiede gegen den Paramyoclonus, gegen den Tic convulsif und gegen die Chorea electrica erschöpft. Indem aber so unser Fall in der That mitten zwischen jenen Affectionen steht, ist er vorzüglich geeignet, die Einheit jener Affectionen, wenn es dessen nach Remak's und Schultze's Auseinandersetzungen noch bedurfte, darzuthun. Aber die grössere rhythmische Regelmässigkeit unseres Falles, welche die der Chorea electrica eher noch übersteigt, vermittelt zugleich auch den Uebergang zu den schon oben erwähnten Formen des nichtparalytischen Tremors. In der That möchte mancher Praktiker zumal bei der Coexistenz der psychischen Anomalien geneigt sein, den Fall dem hysterischen Tremor zuzurechnen. Was diesen letzteren nun anlangt, so ist derselbe nur in hysterisch gelähmten Gliedern häufiger beobachtet worden. Diese mit Lähmung combinirte Form des hysterischen Tremors hat mit unseren Myoclonien, für welche die Abwesenheit jeder Parese wesentlich ist, nichts zu thun. Eine spontane Myoclonie in unserem Sinne bei Hysterie ist sehr selten, die Myoclonie ist dann ein Symptom der Hysterie und weiter unten werde ich auf diese symptomatische Form der Myoclonie noch einzugehen haben. Bei unserem Knaben kann von Hysterie gar nicht die Rede sein. Oppenheim und Thomsen haben mit Recht gegen die unbefugte Erweiterung dieses Begriffes durch französische Autoren protestirt. In dem beschriebenen Falle ist beides, die melancholische Verstimmung und die myoclonische Neurose coordinirt entstanden auf dem Boden einer neuropathischen Constitution. Eine Gelegenheitsursache führte zum Ausbruch der melancholischen Verstimmung; wesentlich unabhängig von letzterer begann und schwand die Neurose.

Ebensowenig würde damit gesagt sein, wenn man die vorliegende Affection etwa dem neurasthenischen Tremor subsumirte. In Deutschland ist man jetzt geneigt den Begriff der Neurasthenie fast ebenso ungebührlich zu erweitern, wie die Franzosen den der Hysterie. Man wendet ihn jetzt nämlich gern fast überall da an, wo eine funktionelle Erkrankung des Nervensystems, die nicht gerade zu einer der ganz bekannten functionellen Neurosen wie Epilepsie etc. gehört, auf Grund einer sogenannten neuropathischen Constitution sich entwickelt. Dass unter solcher Verallgemeinerung des Begriffs nach ätiologischem Prinzip die weitere Differenzirung bestimmter einzelner functioneller Erkrankungen des Nervensystems leide, ist unvermeidlich. Man sollte

doch unter Neurasthenie nur diejenigen Formen subsumiren, in welchen das ganze oder der grösste Theil des Nervensystems Sitz einer funktionellen Erkrankung ist. Unser Knabe ist neuropathisch veranlagt, aber nicht neurasthenisch. Sein Leiden ist eine melancholische Verstimming plus einer Myoclonie. Endlich ist zu erwähnen, dass die vorliegenden clonischen Zuckungen zwar im Rhythmus dem Tremor sich nähern, hinsichtlich der Excursionsweite aber entfernen.

In dem berichteten Fall ist im Einzelnen interessant und noch wenig beschrieben die Einwirkung des hypnotischen Streichens und der Suggestion auf den Krampf. Letzterer wurde eher gesteigert. Es wird sich diese Beobachtung am ungezwungensten aus dem Wegfall einer corticalen Hemmung erklären lassen. Dass leichteste Effleurage im Gegensatz zu jedem stärkeren Hautreiz den Clonus milderte, erklärt sich am besten wohl im Sinn der Bubnoff-Heidenhain'schen Versuche*), die eine Herabsetzung der Erregbarkeit auch spinaler Centren durch leichte Hautreize sehr wohl möglich erscheinen lassen. Danach steigern ja bekanntlich Hautreize im Allgemeinen den im Centrum gerade weniger entwickelten Zustand, in unserem Fall also den der Ruhe.

Die rasche Genesung ist auch den Fällen des typischen Paramyoclonus eigen, ebenso aber auch die Neigung zu Recidiven. Was die anfängliche Genesung herbeigeführt hat, ist zweifelhaft. Wahrscheinlich waren Bettruhe und Entziehung aus den ungünstigen häuslichen Verhältnissen die Hauptfactoren. Die Erfolglosigkeit der draussen eingeschlagenen galvanischen Behandlung widerspricht den bei typischem Paramyoclonus gewonnenen Erfahrungen. Doch ist fraglich, wie weit das Galvanisationsverfahren draussen wirklich sachverständig war, resp. sachverständlich sein konnte.

Der Zufall führte der hiesigen Klinik neuerdings einen z. Th. ähnlichen Fall zu, den ich in den hier interessirenden Einzelheiten gleichfalls kurz mittheile.

Frl. H., 50 jährig, stark erblich belastet (Melancholie bei der Mutter, der Grossmutter mütterlicherseits, zwei Brüdern und einem Neffen), bereits von zwei Anfällen von Melancholie im 20. und im 48. Lebensjahr genesen, wurde am 10. December 1885 wegen abermaliger melancholischer Erkrankung in die hiesige Irren-Heil-Anstalt aufgenommen. Ein unbedeutender Fall 3 Monate vor der Aufnahme soll angeblich den Ausbruch der Krankheit veranlasst haben.

Neuropathologische Symptome konnten bis zum April 1887 während des

*) Pflüger's Archiv Bd. XXVI.

hiesigen Aufenthalts nie beobachtet werden. Psychisch bot die Kranke das typische Bild einer Melancholia passiva. Die mannigfachsten therapeutischen Versuche blieben erfolglos, so auch eine methodische Opiumbehandlung, welche bis auf Tagesdosen von 0,75 Grm. Opium stieg; im Laufe des October 1886 wurde das Opium allmälig wieder weggelassen, ohne dass irgendwelche Abstinenzerscheinungen aufraten. Ebenso blieb eine leichte Cocainbehandlung im Februar 1887 erfolglos. Ein Besuch des Bruders Ende April 1887 verschlimmert den Krankheitszustand zusehends. Es kam zu hartnäckiger Nahrungsverweigerung. Hand in Hand mit dieser Verschlimmerung entwickelte sich ein leichter Tremor manuum. In der zweiten Hälfte des Mai trat ein heftiger cardialgischer Anfall auf, ohne irgendwelche Anhaltspunkte für das Bestehen eines organischen Leidens des Digestionstractus. Icterus bestand nicht. Die Kranke kratzte und scheuerte viel am Kopf und an den Unterschenkeln. Im Juni waren die cardialgischen Symptome völlig verschwunden. Dagegen fiel es auf, dass die Kranke Tag und Nacht fast ununterbrochen die Beine in scheinbarer Flexionscontractur an den Körper angezogen hielt, mit den Armen aber entweder in ziemlich rhythmischen, jedoch coordinirten Bewegungen sich an verschiedenen Körperstellen kratzte oder rhythmische uncoordinirte clonische Zuckungen der Arme zeigte. Die Contractur der Beine war willkürlich von der Kranken und passiv vom Arzt leicht zu lösen. Mitunter schienen die Kratz- und Scheuerbewegungen fliessend überzugehen in die rhythmischen clonischen Zuckungen; schliesslich traten die ersten ganz gegen die letzteren zurück. Diese Zuckungen waren durchaus unwillkürlich. Der Versuch, sie willkürlich zu unterdrücken, steigert sie vielmehr etwas. Affective Erregungen steigern sie stark. Die Excursionsewite der Vorderarmbewegungen steigt bei stärkerem Affect bis zu ca. 80°. Im Schlaf cessiren die rhythmischen Bewegungen völlig. Die Zahl der Oscillationen beträgt 40—48 pro Minute. Rechts sind sie etwas heftiger. Selten sind auch die Beine in schwachem Masse betheiligt. Hingegen traten zu den Armbewegungen sehr häufig ruckweise Vorwärts- und Rückwärtsbewegungen des Rumpfes sowie langsame Schüttelbewegungen des Kopfes. Die Form der Armbewegungen erinnert durchaus an Paralysis agitans, nur sind die Fingermuskeln wenig betheiligt. Bei intendirten Bewegungen ohne Affect, bei körperlicher und geistiger Ruhe nehmen die Oscillationen ab. Dieselben sind annähernd symmetrisch isochron. Die willkürlichen Bewegungen sind in keiner Weise verlangsamt oder abgeschwächt. Zwangsbewegungen fehlen völlig, desgleichen Coordinationsstörungen oder Anomalien der Sensibilität. Als excessive Spannung oder Rigidität konnte höchstens die gewohnheitsmässige Flexion der Beine bezeichnet werden; die Stirn war, wie bei so vielen Melancholischen und wie auch schon vor Entwicklung der rhythmischen unwillkürlichen Bewegungen, in tiefe Runzeln gelegt. Die Sehnenphänomene waren gesteigert, es bestand schwacher Fussclonus, die Hautreflexe waren normal.

Im Laufe des Juli nahmen die willkürlichen Bewegungen rasch an Intensität ab und waren im August fast völlig verschwunden. Die Psychose bestand unverändert fort.

Mir scheint, dass der hier kurz referirte Fall rhythmischer Myoclonie schwerlich sich unter schon bekannte Neurosen subsumiren lässt. Auf der Höhe der Erkrankung sprang zunächst die äusserliche Aehnlichkeit mit Paralysis agitans in die Augen. Indess die Abwesenheit jeder Parese, überhaupt aller anderen Symptome der Paralysis agitans — die Flexionsstellung der Beine ist mit der Muskelsteifigkeit der Paralysis agitans gar nicht in Parallel zu setzen — entschied bald gegen diese Diagnose. Auch ein seniler Tremor war nicht anzunehmen; hiergegen sprach neben der Excursionsweite der Zuckungen vor allem gleichfalls die Abwesenheit jeder motorischen Schwäche oder Coordinationsstörung sowie das rasche, fast völlige Verschwinden der unwillkürlichen Bewegungen. Indem ich daher ein ganz definitives Urtheil zwar erst nach weiterer jahrelanger Beobachtung der Kranken fällen möchte, rechne ich einstweilen, wenigstens mit grosser Wahrscheinlichkeit, diesen Fall den oben definierten Myoclonien zu. Die Bezeichnung als essentieller Tremor würde selbstverständlich etwa dasselbe besagen, gerade hier aber recht unpassend sein, da nach allgemeinem Gebrauch die Bezeichnung „Tremor“ für die rhythmischen clonischen Zuckungen mit geringer Excursionsweite reservirt wird. Prinzipiell dürfte dieser Unterschied kaum schwer wiegen: der sogenannte essentielle Tremor ist eben nur eine rhythmische Myoclonie mit geringer Excursionsweite. Auch in dem zweiten meiner Fälle besteht kein Grund die Myoclonie als Symptom etwa der Melancholie anzusehen; der Verlauf zeigt ihre Selbstständigkeit. Auch hier wieder spricht die Symmetrie der Affection für spinalen Ursprung. Sehr interessant ist auch der vielleicht genetische Zusammenhang unserer Myoclonie mit den bekannten Angsbewegungen der Melancholie. Sehr wohl könnte die anhaltende secundäre Erregung spinaler Centren durch pathologische Affecte schliesslich zu einer selbstständigen krankhaften Erregung derselben Centren geführt haben.

Andere Fälle essentieller nichtsymptomatischer Myoclonie habe ich nicht beobachtet.

Ueberblicke ich die Gesamtheit der Fälle von selbstständiger Myoclonie, welche überhaupt beobachtet worden sind, schliesse ich also die Fälle von Paramyoclonus, Chorea electrica, Tic convulsif, essentiellem convulsivischen Zittern ein, so dürfte sich zunächst die Bezeichnung nach dem Sitz der clonischen Zuckungen eventuell unter Hinzufügung des Wortes *rhythmica* empfehlen. Danach ist z. B. Friedreich's Fall von Paramyoclonus als Paramyoclonia brachioradialis, der Tic convulsif als Myoclonia facialis, die Chorea electrica zumeist als Myoclonia diffusa, mein erster Fall als Myoclonia resp.

Paramyoclonia brachialis rhythmica zu bezeichnen. Bamberger's saltatorischer Reflexkrampf und weiterhin einzelne Fälle von clonischen Krämpfen in Amputationsstümpfen dürften eine besondere Gruppe reflectorisch ausgelöster Myoclonien bilden.

Nunmehr sei es mir gestattet, zum Capitel des symptomatischen Myoclonus*) einige Beiträge zu liefern. Zunächst will ich erwähnen, dass ein dem Friedreich'schen Paramyoclonus sehr ähnlicher Symptomcomplex bei der progressiven Paralyse der Irren ab und zu vorkommt, zusammen mit Bewusstseinsstörung und Temperatursteigerung. Natürlich ist hier oft nicht zu entscheiden, ob auch Lähmung besteht. Die Zuckungen unterscheiden sich in diesen Fällen deutlich von den corticalen mehr coordinirten clonischen Zuckungen einerseits und den gemischt tonischen und clonischen anderseits, wie sie sonst in den Anfällen mit Reizerscheinungen bei den Paralytikern vorherrschen. In den Lähmungsanfällen der Paralytiker lassen sich zuweilen die oben erwähnten Versuche Money's an Katzen mit genau demselben Erfolge vornehmen. Die Existenz von solchem Myoclonus resp. die reflectorische Auslösbarkeit eines solchen verbreiteteren Myoclonus in den Anfällen der Paralytiker ist offenbar nur ein Ausdruck der mit diesen Anfällen verbundenen Steigerung der spinalen Reflexerregbarkeit.

Die ganz typische Localisation der clonischen Zuckungen des Friedreich'schen Paramyoclonus, allerdings nur im Arm einer Seite sah ich in folgendem Fall.

Ein ehemaliger Morphinist und Alkoholist litt an Anfällen, welche die Franzosen wohl der Migraine ophthalmique compliquée zurechnen würden; dieselben waren durch gekreuzte Lähmungen, sensorisch-sensible Anästhesien und aphasische Störungen charakterisiert. In einem solchen Anfall wollte ich die A. brachialis der linken nichtparetischen Seite sphygmographiren. Ich legte den Arm in einen dazu bestimmten, durchaus nicht fest einschnürenden Armhalter und spannte einen dünnen Kautschukring, wie ich es an anderem Orte angegeben**), um den Ellenbogen. Ich nahm eine Reihe Curven auf, als ziemlich plötzlich clonische Zuckungen erst im Pectoralis major, dann im Biceps, Triceps und Supinator longus eintraten. Es handelte sich um etwa 40 rhythmische Zuckungen in der Minute. Nach Befreiung des Arms liess der Clonus allmälig nach. Im Ganzen dauerte er 10 Mi-

*) Für das Symptom dürfte das Wort *us* vorzuziehen sein.

**) Sphygmographische Untersuchungen an Geisteskranken, G. Fischer, Jena, 1887.

nuten. Bei den vielen anderen Anfällen des Kranken, in welchen nicht sphygmographirt wurde, sind weder vorher noch nachher solche Zuckungen beobachtet worden. Auch sonst ist mir bei vielen genau analogen sphygmographischen Aufnahmen bei vielen anderen Kranken nie etwas Aehnliches begegnet. In den Anfällen des eben erwähnten Morphinisten bestand jedes Mal zugleich eine erhebliche Steigerung der Sehnenphänomene und Hautreflexe. In diesem Zustande gesteigerte Reflexerregbarkeit genügte also der peripherie Reiz des Sphygmographiren, um typisch myoclonische Zuckungen zu erzeugen.

Sehr intensive myoclonische Bewegungserscheinungen und zwar rhythmische konnte ich zwei Mal bei Epileptischen beobachten.

Bekanntlich zeigen viele Epileptiker, nach Reynolds 75 pCt., auch in den Intervallen zum Theil einfaches Muskelzittern, zum Theil ganz eng beschränkten clonischen oder seltener tonischen Krampf. Ich kann hinzufügen erstens, dass zuweilen das einfache Muskelzittern in einen rhythmischen oder nichtrhythmischem clonischen Krampf mit grosser Excursionsweite continuirlich übergeht, zweitens, dass auch ohne vorausgegangenes Muskelzittern bei Epileptikern myoclonische, sehr allgemeine Anfälle auftreten können. Diese Anfälle unterscheiden sich von den typischen epileptischen Anfällen, namentlich durch das Fehlen der Bewusstlosigkeit und des tonischen Elementes im Krampf. Die Eigenschaften des corticalen Myoclonus haben diese intervallären myoclonischen Zuckungen nicht.

Der Tremor der Epileptischen ist selten oder nie ein paralytischer. Coordinationsstörungen fehlen gleichfalls. Er pflegte in meinen Fäfen willkürlich bis zu einem gewissen Grade beherrscht werden zu können, nimmt bei starken willkürlichen Bewegungen, Affectlosigkeit, geistiger Ablenkung, gleichzeitigen intellectuellen Processen und im Schlaf in der Regel ab oder hört ganz auf. Ein mittlerer Innervationsgrad ist für sein Bestehen resp. Auftreten am günstigsten. Oft sind nur beide Arme betheiligt. Pronationen und Supinationen der Hand herrschen meist vor. Flexionen und Extensionen des Vorderarms stehen in zweiter Linie. Die Excursionsweite ist sehr klein, die Zahl der Oscillationen pro Minute ca. 150. Zuweilen sind nur die Anconeussehnenphänomene, nicht auch die Kniephänomene gesteigert. Die idiomuskuläre Erregbarkeit (auch der Armmuskeln) kann sogar subnormal sein. Die typisch epileptischen Anfälle dieser Kranken entwickeln sich weder aus diesem Tremor (etwa durch allmäßige Steigerung), noch müssen die Anfälle überhaupt mit irgend erheblichen clonischen Bewegungen verlaufen; sie können auch bei solchen Kranken vorwiegend tonisch sein.

Ich sehe nun keinen Grund ein diesen Tremor der Epileptischen lediglich wegen seiner geringen Excursionsweite besonders abzutrennen; es scheint mir richtiger anzuerkennen, dass bei Epilepsie ein dem oben beschriebenen sehr analoger Myoclonus als Symptom vorkommen kann. Der rhythmische Charakter ist selbstverständlich zu betonen.

Einen in beiden Armen und Beinen gleichmässig wohl ausgebildeten nicht ganz rhythmischen clonischen Krampf sah ich einmal bei einer 23jährigen Epileptischen mit Dämmerzuständen, die sonst stets nur typisch epileptische, clonisch-tonische Krämpfe mit völligem Bewusstseinsverlust hatte. Es war am Tage zuvor die seitherige Brombehandlung ausgesetzt und statt dessen versuchsweise Antifebrin*) erst zweimal und dann dreimal täglich 0,4 Grm. gegeben worden. Am Abend des zweiten Tages der Antifebrintherapie entwickelte sich ein von den sonstigen Anfällen der Kranken durchaus verschiedener Anfall. Sie verlor dabei das Bewusstsein nicht. Die Zuckungen waren clonische und annähernd rhythmisch. Die Muskelbeteiligung war fast dieselbe wie im Friedreich'schen Fall von Paramyoclonus. Die Dauer des ganzen Anfalls betrug mehrere Stunden. Ovarialcompression stillte diesen Myoclonus fast völlig. Die sonstigen typischen Anfälle dauerten gewöhnlich 5—10 Minuten; Ovarialcompression war während derselben ohne Einfluss. Während für die sonstigen Anfälle und auch für deren ab und zu auftretende psychische Aequivalente Amnesie bestand, war für diesen einen myoclonischen Anfall resp. für die Vorkommnisse in demselben die Erinnerung nachher erhalten.

Noch interessanter ist das Auftreten myoclonischer Bewegungsstörungen bei einem jugendlichen Epileptiker, dessen Kraukengeschichte in den hier interessirenden Zügen ich folgen lasse.

O. v. S., geboren 1869, ist mütterlicherseits erblich belastet. Die Mutter selbst und die Mutter der Mutter sind nervös, der Vater der Mutter war ein reizbarer Charakter, ein Vetter mütterlicherseits leidet an epileptoiden Zuständen. Von 5 Geschwistern leidet eine Schwester nachweislich an nervösem Erbrechen und tagelangem grundlosen Weinen.

Die geistige Entwicklung des Knaben verlangsamte sich ausserordentlich. Körperlich soll er angeblich bis zum 12. Jahre nichts Auffallendes gezeigt haben. Im 12. Jahre begannen clonisch-tonische Krämpfe mit Bewusstlosigkeit aufzutreten. Anfangs liessen sie ziemlich regelmässig Intervalle von

*) Nebenbei sei gesagt, dass ich vom Antifebrin auch nicht die geringste Einwirkung auf Epilepsie sah.

4—5 Wochen zwischen sich. Jedem Anfall pflegte zweitägige Beklemmung, Kopfschmerz und Benommenheit vorauszugehen. Anfangs betrafen die Zuckungen den ganzen Körper; zuweilen gesellte sich Erbrechen hinzu. Seit 1885 waren die Krämpfe nie mehr allgemein. Zuweilen soll auch Lähmung des rechten Mundwinkels, namentlich auch bei mimischen Actionen, wie z. B. Lachen, dem Anfall längere Zeit vorausgegangen sein. Nach den Anfällen bestand eine 1 bis 2 tägige Benommenheit. Die intellectuelle Leistungsfähigkeit nahm fortgesetzt ab. Dies sowie die Aufdeckung einer offen getriebenen Masturbation führte 1885 dazu, dass er aus dem Gymnasium zu Stettin fortgeschickt wurde. Gelegentlich einer Reise acquirirte er eine Gonorrhoe. Schon Anfangs 1886 wurde einmal auch ein psychisches Aequivalent beobachtet. Da auch in einem privaten Pensionat und in Familienpflege der Zustand sich nicht besserte und der Kranke schliesslich in letzterer gelegentlich eines epileptischen Aequivalents im Nachthemd auf der Treppe umherlief, wurde er am 23. Juli 1887 in die hiesige Klinik aufgenommen.

Der Status praesens ergab im Wesentlichen etwas steilen Gaumen, An gewachse sein beider Ohrläppchen, schiefe Stellung und zum Theil abnorme Bildung der Zähne. Ein nach Rieger's Vorschrift gezeichnetes Craniogramm ergab ein Zurückbleiben der linken Hirnschädelhälfte zumal auf der Grenze des mittleren und hinteren Drittels. Umgekehrt schien eher die linke Hälfte des Gesichtsschädels entwickelter als die rechte. Dies letztere betraf auch die Weichtheile. Das linke Ohr ist nicht nur grösser, sondern steht auch mehr ab. Die Augenspalten standen beiderseits schief und waren schlitzförmig.

Die Aa. radiales und temporales waren unmerklich geschlängelt. Der linke Herzventrikel unbedeutend hypertrophisch. Sphygmographische Curve der A. brachialis rechts und links nicht wesentlich verschieden. Vasomotorisches Nachröhren allenthalben mässig. Haut fühlt sich links wärmer an, nur eine circumscripte Stelle auf dem rechten Parietalbein scheint auffallend heiss.

Die linke Pupille ist spurweise weiter, beide Pupillen eher etwas weit. Alle Reactionen prompt.

Beiderseits geringe secundäre Innendeviation des verdeckten Auges. Augenzukneifen und Stirnrunzeln symmetrisch.

In Ruhestellung wie bei gewollten und mimischen Bewegungen wird der linke Mundfacialis stärker innervirt. Auch Händedruck, Arm- und Kniebewegungen scheinen links etwas energischer. Gang vorübergebeugt, plump, nach beiden Seiten etwas schwankend. Leichter Tremor der mässig gespreizten Hände. Keine Coordinationsstörungen, keine deutliche Ataxie. Die Zunge wird gerade und ruhig vorgestreckt. Als Coordinationsstörung ist nur vielleicht das typische Stottern des Kranken zu bezeichnen, welches sich gelegentlich bis zu dem sogenannten „aphasischen Stottern“ Kussmaul's steigerte.

Keine sensiblen oder sensorischen Störungen. Druckempfindlichkeit besteht nur in der oberen Lendenwirbelsäule und beiderseits in der Iliacalgégend. Alle Sehnenphänomene und Hautreflexe sind etwas gesteigert, die letzteren mehr wie die ersteren.

Im Verlauf der hiesigen Beobachtung wurde noch bemerkt, dass die

grosse Zehe des Kranken oft beiderseits, rechts öfter in extremster Dorsalflexion sich befand. Er erzählt, früher habe er dies gewohnheitsgemäß gethan, jetzt stelle sich die Zehe oft unwillkürlich so.

23.—26. Juli. Keine epileptischen Anfälle, hingegen häufig clonische Zuckungen im linken Facialisgebiet, welche durchaus an Tic convulsif erinnern. Die ganze linke Körperhälfte zeigt eine zunehmende leichte Hyperästhesie. Auch giebt er an, er wisse zuweilen nicht mehr, „wo seine Hände seien, oder wo er die Semmel breche“. Auch mehrfache Gehörstäuschungen (Schimpfworte) treten auf. Patient masturbiert noch.

27. Juli. Patient kommt benommen vom Abtritt und erzählt, eine Stimme habe ihm zugerufen, er solle das Onaniren lassen, und ihn gespritzt (letzteres ist vielleicht Umdeutung des den Abort berieselnden und oft etwas überspritzenden Wassers). Unmittelbar danach clonisch-tonischer Krampf, der namentlich das rechte Bein betrifft und anfangs ganz arhythmisch ist, später in ein leidlich rhythmisches symmetrisches Schütteln übergeht. Das Bewusstsein ist anfangs fast völlig aufgehoben. Nach dem 5minütigen Anfall zweistündige Somnolenz. Nachher besteht theilweise Erinnerung für die Vorgänge während des Anfalls. Zu keiner Zeit Temperaturerhöhung. Starker Schweiß und Mydriasis (ohne Lichtstarre) während des Anfalls.

28. Juli. Beim Mittagsmahl klagt der Kranke über Uebelkelkeit, Ermüdung und Benommenheit im Kopf, wiederholt dann eine gleichgültige Bemerkung mehrmals und äussert: „Alles kommt mir wie ein Bild vor; ich weiss gar nicht, wie ich den Teller anfassen soll. Wie soll ich nur den Löffel fassen, wie fang ich das an?“ Mühsam zerschneidet er den Braten, den Löffel hält erst kramphaft fest und lässt ihn dann sinken und klagt über Schwere in der rechten Hand. Clonische Zuckungen im linken Arm und in der linken Gesichtshälfte treten auf. Er spricht erst, wie sonst, stotternd, dann mehr und mehr stark skandirend und scharf accentuiert. Darauf ballen sich die Finger der rechten Hand zur Klaue, ein clonisch-tonischer Krampf ergreift die ganze rechte Körperhälfte. Mastication gesellt sich hinzu. Die Augen sind starr auf den linken Daumen gerichtet. Die Nase wird beiderseits gerümpft. Auch der linke Facialis tritt wieder in den Krampf ein, während die rechte jetzt zur Faust geballte Hand die Nase reibt. Stertoröses Athmen. Puls 80, Welle dierot. Sehnenphänomene beiderseits gesteigert. Bewusstsein zum Theil erhalten; vorgehaltene Gegenstände benennt er unter schwerem Stottern und zum Theil falsch. Nach mehreren Minuten kommt der Kranke in einer leichtgespannten allgemeinen Flexionsstellung zur Ruhe. Die Erhöhung der Hauttemperatur links ist — namentlich im Gesicht — sehr auffallend. Temperatur der linken Achselhöhle $37,4^{\circ}$, der rechten Achselhöhle $37,3^{\circ}$. Nach dem Anfall stellt sich das Bewusstsein rasch wieder her. In den linken Fingerspitzen besteht ein pelziges Gefühl, die ganze linke Körperhälfte ist hyperästhetisch. Am Abend fällt die Gereiztheit des Kranken und ein unmotivirter Wechsel von Weinen und Lachen auf. Supinationstremor beider Hände, die sich ausserdem sehr kalt anfühlen. Um $8\frac{1}{4}$ Uhr trat ein 10minutiger, dem am Morgen beobachteten gleicher Anfall ein. Um 9 Uhr 10 Minuten begann

ein dritter Anfall: die Pupillen waren maximal erweitert und lichtstarr. Der Nacken war steif, das Bewusstsein aufgehoben. Die Krampfbewegungen selbst begannen mit einem Aufschrei und beschränkten sich auf die mannigfachsten Kau-, Fauch-, Reib-, Klopf- und Tretbewegungen. Dann, indem das Bewusstsein sich sichtlich klärte, weinte er heftig und rief: „Mein lieber Papa ist tott. Ich habe ihn nicht gekannt. Warum denn nicht, warum denn nicht?“ dann: „Ich verliere meine Beine und Hände. Sie laufen fort, haltet sie fest!“ Nach 20 Minuten endete der Anfall mit einem profusen Schweissausbruch. Schon nach einer Viertelstunde wiederholte sich ein fast photographisch ähnlicher Anfalls. Nur rief der Kranke dieses Mal: „Ich kann nichts anderes als weinen, nur weinen, ich kann ja nichts. Himmlicher Vater! Ich bitte dich, mich möglichst bald gesund zu machen. Das ist doch zu furchtbar. Ich bitte, bitte, bitte. Amen, Amen, das heisst ja, ja; das soll also geschehen und geschieht doch nicht“. Nachher nur ganz summarische Erinnerung.

29. Juli. 6 Uhr Morgens clonisch-tonischer Anfall. Dann äusserte er in einer Pause: „Ich weiss gar nicht, das Brod kommt mir wieder wie ein Bild vor, ja, ja, ja, ich, ich weiss — gar — nicht — wie ich das anfassen soll. Dann (6 Uhr 55 Min.) Präcordialangst: „Ich merke, wie das Blut förmlich durch das Herz jagt“. Er deutet dann auf's Fenster: „Da, da sind Soldaten auf den Bergen, sie schiessen auf mich“. Er versteckt sich hinter seinem Kopfkissen. Clonische Zuckungen (vom Charakter des corticalen Clonus) ergreifen erst die rechte, dann auch die linke Körperhälfte. Finger und Zehen werden tonisch flectirt. Das Bewusstsein ist nicht völlig aufgehoben, dann auf die Frage, was er sehe oder höre, antwortet er: „Ich sehe, ich sehe, ich weiss — ich — dass — ich — hier liege, aber weiter auch nichts. Ich sah die Soldaten anlegen“. Er giebt ein pelziges Gefühl in den Fingerspitzen an. Dieselben fühlen sich kühl an.

$7\frac{1}{4}$ Uhr. Nur noch leichte clonische Zuckungen rechts. Hüpfbewegungen, begleitet bald von Weinen, bald von lautem Auflachen. Er äussert: „Ich wollte an die Decke hüpfen. Ich muss lachen, ich muss lachen, es liegt so in mir“.

$7\frac{3}{4}$ Uhr. Heftige, abwehrende Tretbewegungen. Er stottert dazu: „Mein rechter Fuss ist voll Tinte. Sehen Sie, wie schwarz er ist.“

8 Uhr. Trommelbewegungen, Lachen, Zähnefletschen, unarticulirte Laute. Dazwischen sagt er in sehr geziertem, scharf accentuirtem Ton: „Ich weiss nicht, was soll es bedeuten, dass ich so fröhlich, fröhlich, fröhlich bin; es liegt so in mir, ich kann nichts mehr als lachen, lachen. Ich weiss auch gar nicht, warum, warum“. Er singt dann den Boccaccio-Marsch. Nach 8 Minuten ist er wieder fast klar, klagt über Klopfen im Hinterhaupt; er behauptet, gesehen zu haben, wie das Stettiner Regiment zum Parademarsch auszog. Die Musik habe er nicht gehört und deshalb gemeint, selbst sie dazu machen zu müssen.

$8\frac{1}{2}$ Uhr. In einem ganz ähnlichen, aber kürzeren Anfall plärrt Patient Volksverse. Er hört deutlich rufen, dass er zu den Verrückten gehöre. Nachher zieht er seine Beine nah an's Gesicht, befühlt sie und sagt: „Sitzen

die Knochen noch fest. „Sie müssten Wicke haben, weil sie ausgerissen sind. Stille halten sollen sie; sie sind eigensinnig — dann lauft!“ Dabei schnellt er zum Bett heraus, legt sich aber auf Aufforderung des Wärters sofort wieder hin. Dann äussert er, indem ein clonischer Krampf des rechten Beins beginnt: „Mein Bein hat sich aufgehängt. Sehen Sie, wie es vor Angst zittert!“ Als ihm eine Springerfigur aus einem Schachspiel gezeigt wird, verbirgt er sich ängstlich unter der Decke mit dem Ruf: „Er kommt hergehüpft!“ Mit Bezug auf den ebenfalls ihm gezeigten König meint er: „Der steht fest“. Während der Clonus des rechten Beins noch immer andauert, fängt der Kranke nun an in die Stube zu speien und lacht, wenn er möglichst weit gespuckt hat. Dann deutet er wieder auf die Thür: „Ich sehe da was laufen — einen Hirsch — ich möchte ihn schießen — doch — er ist fort“. Dann fasst er plötzlich wieder nach seinen Zehen: „Meine Zehen fliegen ab“. Dann behauptet er, Clavierspiel zu hören und singt und pfeift dazu. Alsdann ahmt er mit der Stimme und entsprechenden Bewegungen eine Locomotive nach und begleitet dies mit den Worten: „Er ist ja nicht stehen geblieben, der Zug; es ist ja ein Curirzug. Ich habe ihn hier in der Stube vorbeifahren sehen. Ich weiss nicht, wie es möglich ist, ich habe ihn gesehen. Die Locomotive hatte nicht genug Dampf, da schob ich hinten nach“. Darauf sieht er einen Spiess in der Wand stecken, sieht die Mauer abrücken und sieht und hört den Spiess herunterfallen. Der Clonus im rechten Bein hört auf. Der Kranke wirft sich unruhig umher und zerdrückt dann etwas zwischen den Fingern und äussert dabei: „Giebt es Flöhe hier — schon wieder hab' ich dich am Genicke — jetzt reiss' ich dir die Beine aus. Max und Moritz haben sie mir in's Bett gelegt. Maikäfer sind ein wenig zu theuer. Sehen Sie, wie ich zerstochen bin. Wie soll ich es rächen? Ueberlegen will ich sie mit dem Ledergurt. Da zuckt der Moritz. Komm' loser Junge! Komm', bist kein Dichter! Da kommt Max vor. Na, die dummen Gesichter! Ihr wollt mich auslachen?! (pathetisch) Kriege ich euch, wehe, wehe, euch!“ „Max und Moritz da sehe ich sie. Sie werden ertappt. Marsch in den Trichter hinein“.

Aehnliche Delirien gingen bis Mittag fort; er erkannte seine Umgebung während derselben durchaus und beantwortet Fragen derselben öfters. Gegen 12 Uhr ruft er, zur Zimmerdecke sehend: „Ach, meine liebe, liebe Mutter! Da wird sie erstochen. Wenn sie tot ist, soll sie noch sprechen. Ich sehe sie in Blut schwimmen. Einen letzten Kuss und sie ist begraben. Der Sarg, er ist geschlossen. Der Rauch steigt auf, ich armer, armer Mensch. Was ich ertragen, was ich erleiden muss“. Unmittelbar danach singt er ein schlüpfriges Couplet nach der Melodie des Chopin'schen Trauermarsches. Nachher droht er dem Wärter: „Er ist bloss werth, du genannt zu werden. Mit Fusstritten soll er behandelt werden“. Dazu macht er regelmässige Tretbewegungen. „Ich steige auf's Capitol und halte Gericht ab“. (zum Wärter): „Geh' weg, sonst fliegt die Thür zu und schlägt dir deine Hand ab. Ueberlass mir die zum Andenken“ etc.

Durch Suggestion lassen sich beliebige Hallucinationen, vorzugsweise leicht Visionen, erzeugen. Auch der corticale Clonus, der während der Deli-

rien nur im rechten Bein, selten auch in der rechten Hand beobachtet wurde, lässt sich durch Suggestion verallgemeinern, so dass er auch auf die linke Seite übergeht. Dieser suggestiv linksseitige Krampf ist von dem rechtsseitigen spontanen nicht wesentlich verschieden. Durch negative Suggestion lässt sich der spontane rechtsseitige Krampf (des Beines) nicht unterdrücken. Eine Hypnose ist nicht zu erzeugen. Während des ganzen Tages waren die Sehnensphänomene, Hautreflexe und die idiomusculäre Erregbarkeit rechts mehr gesteigert als links. Auch die gespreizte Hand zittert rechts stärker.

Am Nachmittag wiederholten sich noch eine Reihe ähnlicher Anfälle, während welcher auch öfters Pendelbewegungen mit den Beinen und andere vom augenblicklichen Bewusstseinsinhalt abhängige (das Pendeln von dem Horchen auf das Ticken einer Uhr) Bewegungsformen auftreten. Am Abend fiel ein leichter rhythmischer Tremor beider Hände auf.

30. Juli. Der Tremor dauert während eines grossen Theils der Nacht fort. Er ist rechts stärker. Die linke Pupille ist erheblich weiter. Auch die Parese des rechten Mundfacialis scheint erheblicher als früher. Delirien irgendwelcher Art kamen heute nicht zur Beobachtung. Gestern Abend 12,0 Bromsalze. Bei geschlossenen Augen schwankt der Kranke nach links, beim Gehen weicht er von der geraden Linie und zwar stets nach links ab. Dabei steht die rechte Schulter tiefer und bleibt zurück, so dass die Brust etwas nach rechts gekehrt ist. Der Kopf wird leichter nach links als nach rechts gedreht. Der Kopf ist im Sinne einer Contraction des linken M. sternocleidomastoideus schief gestellt. — Das Gesichtsfeld ist direct nicht prüfbar. Die auf den Scheitel gelegte Uhr wird links stärker gehört (bei geschlossenen Ohren). — Partieller Erinnerungsdefect.

31. Juli. Am Vormittag nur Stimmungsanomalien. Am Nachmittag ein Anfall typisch corticaler clonischer Zuckungen; Reihenfolge: rechter Arm, linker Facialis, linker Arm, spurweise rechter Facialis und Beine, Kaubewegungen, starkes Stottern. Weiterhin bis zum Abend hallucinatorische Delirien. Dabei werden die Flammen, Flohstiche etc. vorzugsweise in der Nähe des linken Oberschenkels verlegt, der colossal hyperästhetisch ist. Die Plantarreflexe sind links enorm gesteigert. Hautreize (desgleichen auch Druck auf die Muskeln) verstärken einen constant bestehenden leisen Tremor der Beine zu einem symmetrischen rhythmischen, den Reiz längere Zeit überdauernden clonischen Krampf; die Excursionen des linken Beins sind dabei erheblich grösser. Die Zuckungen betreffen namentlich den Quadriceps fem. und den Biceps fem. Angstaffecte (z. B. in Folge von Flammenvisionen) verstärken den Tremor gleichfalls zu einem starken Clonus. In den Armen besteht nur ein leichter Tremor, den Hautreize wenig verstärken.

1. August. Nur Stimmungsanomalien (Weinen, Uebermuth, Reizbarkeit).

2. August. Nach einem Affect (Brief der Mutter) rhythmische, symmetrische, clonische Zuckungen, die sich ausschliesslich auf beide Arme beschränken und namentlich die Mm. biceps, brachialis int., triceps, pectoralis major, supinator longus betreffen. Die Excursionsweite ist sehr gross. Will-

kürlich vermag der Kranke den Schüttelkrampf für Augenblicke fast absolut zu unterdrücken. Hautreize und Affecte steigern ihn. Das Bewusstsein ist in keiner Weise alterirt, der Kranke spricht klar und ohne Stottern und hallucinirt nicht. Bei (nicht forceirten!) willkürlichen Bewegungen nimmt der Clonus ab, bei Muskelruhe zu. In wechselnder Intensität dauerte der Clonus bis zum Abend; im Schlaf schwand er. Zahl der Zuckungen pro Minute ca. 120.

3.—6. August. Keine clonischen Anfälle; ab und zu leichter Tremor, der sich von dem rhythmischen Clonus am 2. August wesentlich nur durch die sehr geringe Excursionsweite auszeichnet.

7. August. Hallucinatorischer Anfall. Aufgeregtes Benehmen.

8. August. Ein wohl nicht ernst gemeinter Selbstmordversuch. Kein Romberg'sches Symptom mehr.

10. August. Nachmittag kommt ihm wieder alles wie ein Bild vor oder auch wie an einem Bande bewegte Ziehfiguren. Die Landschaft vor dem Fenster scheint ihm viel näher als sonst. Alles ist wie an die Wand gehetzt. Nachher ein dem am 31. Juli aufgetretenen durchaus ähnlicher Anfall, bestehend in zerstreuten corticalen clonischen Zuckungen mit zeitweisem Nystagmus. Danach noch stundenlang ein rhythmischer paramyoclonischer Zustand wie am 2. August.

11. und 12. August. Mit geringen Unterbrechungen derselbe rhythmische Paramyoclonus der Arme, zuweilen mit geringerer analoger Beteiligung beider Beine.

13. August. Nur noch Tremor beider Hände. Dieser bestand — zuletzt in sehr geringem Masse — bis zum 25. September fort, an welchem Tage Patient entlassen wurde. Das psychische Bild war in den letzten sechs Wochen das gewöhnliche der Imbecillität.

Die Diagnose im soeben beschriebenen Falle dürfte mit ausserordentlicher Wahrscheinlichkeit auf eine congenitale oder in der frühesten Lebenszeit erworbene Entwicklungshemmung des Grosshirns, und zwar vorzugsweise der motorischen Region der linken Hemisphäre (namentlich wiederum des Facialisgebietes) zu stellen sein. Eine nähere Begründung dieser Diagnose ist hier nicht am Platze; zudem ersetzt ja die Messung am Lebenden die fehlende Obduktion bis zu gewissem Grade. Hier interessiren uns nur die pathologischen Bewegungsformen, welche in diesem Falle aufgetreten sind. Erstens sehen wir eine Reihe eigenthümlicher Bewegungen, die ich als catatonische bezeichnen möchte. Dieselben sind dadurch charakterisiert, dass sie abhängig sind von jeweils im Bewusstseinsinhalt enthaltenen Vorstellungen; sie machen deshalb auch durchaus den Eindruck willkürlicher Bewegungen. Hierher gehören in unserem Falle die Fauch-, Reib-, Klopf-, Tretbewegungen, die Nachahmung der Locomotive etc. Eine zweite Gruppe ist die der cortical ausgelösten

clonischen Zuckungen. Der corticale Ursprung wird hier schon verbürgt durch die dem Anfall vorausgehenden jedenfalls corticalen Störungen des Sehens („alles kommt mir wie ein Bild vor“: Seelenblindheit oder Fehlen associirter Tast- resp. Formvorstellungen) und die den Anfall begleitenden Sinnestäuschungen. Aber auch die Beschaffenheit der Zuckungen selbst ist für den corticalen Ursprung charakteristisch: dieselben sind arrhythmisch, betreffen vorwiegend und zuerst und am längsten die Hand- resp. Fussmuskeln (im Gegensatz zu den Arm- resp. Schenkelmuskeln), fast stets vereinigen sich mehrere Muskelcontraktionen zu einer combinierten Bewegung, endlich hält ihr Auftreten eine ganz bestimmte Reihenfolge inne. Auch die bei weiterer Ausbreitung sich einstellende Bewusstseinstrübung ist bezeichnend.

Eine dritte Form ist die der tonischen Krampfbewegungen. Dieselben sind wahrscheinlich intracorticalen Ursprungs. In unserem Falle combinierten sie sich mit den corticalen clonischen Zuckungen anfangs zu typisch epileptischen Anfällen.

Am meisten interessirt uns hier der nichtcorticale Myoclonus, wie er am ausgebildetsten am 2. August bei unserem Kranken auftrat. Schon die grosse Symmetrie desselben spricht für spinale Genese. Vom Paramyoclonus Friedreich's unterscheidet er sich wesentlich nur durch seine Beschränkung auf die Arme und seinen mehr rhythmischen Charakter, von der Myoclonie des Knaben Häussler, über welche wir zuerst berichteten, in keinem wesentlichen Symptom. Die Muskelbeteiligung ist fast genau dieselbe. Hautreize und Affecte steigern den Schüttelkrampf, der Schlaf hebt ihn auf, Ablenkung der Aufmerksamkeit vermindert ihn. Das Verhalten willkürlichen Bewegungen gegenüber ist freilich bei dem Knaben abweichend, im Fall S. stimmt es mit Friedreich's Fall überein. Doch ist auf die Zweideutigkeit dieser Eigenschaft des Krampfes schon aufmerksam gemacht worden. Die Steigerung der Sehnenphänomene und Hautreflexe besteht in allen drei Fällen.

Wir müssen den Myoclonus in unserem letzten Fall als ein Symptom des Gesamtleidens auffassen und am natürlichsten wird die Annahme sein, dass die Entwicklungshemmung des Grosshirns eine gesteigerte Erregbarkeit medullärer Centren veranlasste, die sich für gewöhnlich in einem leichten Tremor vom Typus des epileptischen aussprach, aber gelegentlich hochgradiger corticaler Erschöpfung durch gehäufte Anfälle und gelegentlich eines Affectes*) in einen myocloni-

*) Ich erinnere nochmals an das sogenannte Angstzittern.

schen Anfall ausbrach. Vorübergehende Steigerungen des gemeinen epileptischen Tremors zu solchen myoclonischen Anfällen dürften nicht gar selten sein. Eine scharfe Grenze besteht kaum. Unsere Beobachtung lehrt, dass auch protrahirtere solche Anfälle selbstständig vorkommen, und zwar auch als Symptom organischer Grosshirnerkrankungen auftreten können. Bei genuiner Epilepsie kommt zuweilen nach dem tonischen und cortical-clonischen Stadium des Anfalls noch kurzer spinaler, rhythmischer symmetrischer Myoclonus von der Dauer einiger Minuten zur Beobachtung. Das symmetrische Schütteln am Schluss des Anfallen vom 27. Juli dürfte ähnlich aufzufassen sein.

Schliesslich hebe ich hervor, dass die selbstständige Myoclonie, wie auch das Symptom des Myoclonus, offenbar beide der Ausdruck gesteigerter Erregung spinaler Centren sind. Bei der selbstständigen Myoclonie entwickelt dieselbe sich auf Grund einer allgemeinen, constitutionellen Ursache, während sie, wenn der Myoclonus als Symptom auftritt, von einem anderweitigen Leiden des Centralnervensystems direct abhängig ist. Weshalb die Erregung (bei Myoclonie und Myoclonus) sich einmal in rhythmischen, das andere Mal in nicht rhythmischen Muskelcontraktionen entlädt, dürfte auf Grund der bis jetzt vorliegenden experimentellen und klinischen Thatsachen kaum zu entscheiden sein. Prinzipiell ist der Unterschied zwischen beiden Formen keinesfalls.
