

XIX.

Ueber Poly-, Para- und Monoclonien und ihre Beziehungen zur Chorea.

Von

Prof. Fr. Schultze in Bonn.

(Nach einem auf der 22. Wanderversammlung der Südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte gehaltenen Vortrage.)

Ueber den von Friedreich sogenannten *Paramyoclonus multiplex* ist bekanntlich vielfach verhandelt worden. Ich brauche kaum zu wiederholen, dass es sich bei dem seiner Zeit von Friedreich beschriebenen Kranken um verhältnissmässig schwache klonische Zuckungen in einer Anzahl von symmetrischen Muskeln der unteren und oberen Extremitäten gehandelt hat, die nach der Angabe des Kranken nach einem heftigen Schrecken entstanden waren, zeitweilig unter Anwendung des elektrischen Stromes verschwanden und weder die grobe motorische Kraft noch die Coordination in irgend einer Weise beeinträchtigten. Während der Dauer willkürlicher Bewegungen hörten sie auf, ebenso, wie übrigens die allermeisten Krämpfe, auch im Schlafe. Veränderungen der mechanischen und elektrischen Erregbarkeit bestanden nicht; die Patellarsehnenreflexe waren erheblich gesteigert. Ein Fortschreiten des Leidens war während mehrjähriger Dauer der Erkrankung nicht zu constatiren gewesen.

So klar dieses Krankheitsbild, gleichwie seiner Zeit die „hereditäre Ataxie“ desselben Klinikers gezeichnet worden ist, so ist doch später, in den 110 Fällen, welche nach einer kürzlich erschienenen Dissertation von Gaupp¹⁾ unter dem Friedreich'schen Namen bis jetzt mitgetheilt worden sind, Mancherlei mit demselben zusammengeworfen worden, was auch bei sehr weitgehender Milde des Urtheils nicht entfernt als eine einigermaßen zutreffende Copie des Urbildes angesehen werden kann. In eine Prüfung dieser Bildergalerie einzugehen, soll hier nicht versucht werden.

Nur ein mit kräftigem Pinsel entworfenes Gemälde ähnlicher Art, nämlich die „Myoclonie“ von Unverricht soll genauer untersucht

1) Otto Gaupp, „Ueber Myoclonie“. Tübingen 1898.

werden, nachdem zuerst noch der Versuch besonders von Moebius, das Friedreich'sche Krankheitsbild der Hysterie zuzuweisen, besprochen worden ist.

Moebius meint in einer Besprechung einzelner Fälle dieser Krankheit in Schmidt's Jahrbüchern (1888. Bd. 217. S. 147), dass ein wesentlicher Unterschied zwischen Hysterie und Paramyoclonus multiplex nicht aufzufinden sei. „Die Hauptsache ist, dass alle hysterischen Symptome durch seelische Veränderungen entstehen und verschwinden“. Schon die Art des Auftretens des P. m. (Schreckneurose) erinnert so an die traumatische Hysterie, dass ein Zweifel der Zusammengehörigkeit kaum möglich erscheint. Das rasche Verschwinden bald durch diesen, bald durch jenen Eingriff (besonders durch Elektrotherapie) spreche in demselben Sinne.

Dem gegenüber ist in Bezug auf den grundlegenden Fall von Friedreich zu sagen, dass zunächst nicht in wissenschaftlichem Sinne sicher ist, ob die Meinung des Kranken, seine Krankheit sei Folge eines Schreckens, wirklich richtig ist, zumal von ihm angegeben wurde, dass auch schon vor dem gehabten Schrecken abnorme Empfindungen von Schmerzen und Druck in den Beinen bestanden.

Macht man aber auch die Meinung des Kranken zu der seinigen und erklärt sich ferner damit einverstanden, dass alle als hysterisch geltenden Symptome durch seelische Veränderungen entstehen und verschwinden, so sind doch keineswegs umgekehrt alle durch seelische Veränderungen hervorgebrachte körperliche Störungen hysterischer Natur, wie das gerade die Pathologie des Schreckes lehrt. Es geht unmöglich an, alle nach Schrecken entstehenden Veränderungen als hysterische zu bezeichnen. Was weiter das rasche zeitweilige Verschwinden der Zuckungen nach der Einwirkung des elektrischen Stromes in dem Friedreich'schen Falle angeht, so ist es dictatorisch, zu behaupten, dass dasselbe durch psychische Vorgänge bedingt gewesen sei. Um diese Behauptung mit Bestimmtheit aufzustellen, genügt doch unser heutiges Wissen über die Wirkungsweise der Elektrizität bei weitem noch nicht, am wenigsten bei einer so seltenen und noch unaufgeklärten Erkrankung wie bei dem Paramyoclonus multiplex.

Weiterhin waren bei dem Friedreich'schen Kranken zwar Zeichen von zeitweiliger Neurasthenie vorhanden, die sich in den so erheblich gesteigerten Patellarsehnenreflexen und in den verstärkten reflectorischen Hautreflexen zu erkennen gab, und wahrscheinlich mit der zugleich vorhandenen Lungenschwindsucht zusammenhing, aber es liessen sich auf Hysterie deutende krankhafte Erscheinungen nicht nachweisen. Wäre das aber auch der Fall gewesen, so würde auch daraus noch nicht folgen, dass die zugleich vorhandenen klonischen

Zuckungen ebenfalls hysterischer Natur waren, zumal doch solche Zuckungen sonst bei der Hysterie nicht vorzukommen pflegen. Endlich spricht positiv gegen die Annahme von Hysterie, dass isolirte Zuckungen in den *Supinatores longi* vorkamen, also in Muskeln, die man willkürlich, auf irgend welche Vorstellungen hin, allein gewöhnlich nicht zu contrahiren vermag, am wenigsten bei ruhig hängenden Armen.

Für den Friedreich'schen Fall ist also die Diagnose auf Hysterie zurückzuweisen, wie denn auch viele andere Neurologen sie nicht stellen. Wäre sie aber auch richtig, so war Friedreich durchaus berechtigt, für eine so auffällige Erscheinungsform dieser Krankheit einen „neuen Krankheitsnamen zu ersinnen“, mindestens ebenso sehr wie Moebius selbst für seine *Akinesia algera*, die doch in sehr viel deutlicherer Weise Beziehungen zu „seelischen Veränderungen“ und zur Hysterie zur Schau trägt, als der *Paramyoclonus multiplex* von Friedreich, und die von Anderen direct zur Hysterie gerechnet wird. Dass andere Autoren nach Friedreich ganz andersartige Fälle publicirt haben, die sie mit dem von Friedreich vorgeschlagenen Namen benennen, und dass diese Fälle zum Theil Hysterie waren, ist eine Sache für sich, für welche Friedreich nicht verantwortlich gemacht werden kann.

Auch die von Unverricht beschriebene „Myoclonie“, die sich durch das Auftreten bei Geschwistern und durch Verknüpfung mit epileptischen Zuständen auszeichnen soll, kann mit dem Friedreich'schen *Paramyoclonus* nicht identificirt werden. Denn sie unterscheidet sich in nichts von der als *Chorea chron. progressiva* beschriebenen Erkrankung und ist somit von dem Friedreich'schen Krankheitsbilde leicht abtrennbar. Diese Behauptung, dass es sich bei der Unverricht'schen Krankheit um *chron. Chorea* gehandelt hat, ist bereits von Boettiger¹⁾ aufgestellt worden, ebenso früher von Hitzig und von Moebius.

Ich selbst habe sofort nach der Lectüre der Unverricht'schen Beobachtungen den gleichen Eindruck gehabt und später an Fällen von *chron. progr. Chorea* mich auch im Hinblick auf die von Unverricht dieser Krankheitsform gegenüber aufgestellten neuen Unterscheidungsmerkmale überzeugt, dass irgend welche Unterschiede nicht vorhanden sind.

Der eine meiner Fälle betraf einen 54jährigen Ingenieur, bei dem die *chron. progr. Chorea* schon seit etwa 12 Jahren bestand und dessen Vater die gleiche Krankheit gehabt hatte. Die choreatischen Störungen waren äusserst ausgeprägt und hatten sich allmählich mit erheblichem Schwachsinn

1) Berliner klin. Woch. 1896. S. 142ff.

verbunden, während epileptische Störungen fehlten. Das Sprechen war sehr schwierig, da die Zunge sich lebhaft an den klonischen Krämpfen betheiligte, und da die Zähne wegen häufiger Zusammenziehungen der Kaumuskeln schwer auseinandergebracht werden konnten.

In dem zweiten Falle handelte es sich um einen 41jährigen Mann, A. Bennighoven, der seit 6 Jahren an Chorea leidet und ebenfalls aus einer mit dieser Krankheit behafteten Familie stammte. Der beifolgende, von Herrn Dr. Andreae nach der Angabe des Kranken aufgenommene Stammbaum ergibt die näheren bezüglichen Verhältnisse. (Siehe S. 413.)

Bei unserem Kranken bestehen noch keine Intelligenzstörungen und ebenso fehlt Epilepsie. Bei seiner Untersuchung liess sich zunächst feststellen, dass gerade so wie bei der Unverricht'schen Myoclonie bei angestrengtem Willen während des Haltens von Gegenständen, z. B. während des Wassertrinkens aus einem Glase, die Bewegungsstörungen in dem gebrauchten Gliede sich unterdrücken liessen, wobei allerdings die anderen Gliedmassen zugleich in stärkere Zuckungen versetzt wurden. (Bei dem erstgenannten Kranken; welcher oft nur schwierig zum Gehorchen zu bringen war, geschah das Greifen nach einem vorgehaltenen Ziele ebenfalls nicht selten ohne Unterbrechungen.) Ferner waren die Zuckungen oft genug blitzartig, vielfach aber zwar rasch eintretend, aber dann längere Zeit verharrend, also in tonische sich umwandelnd, wie das besonders deutlich häufig an den Stirnmuskeln hervortrat.

Weiterhin traten bei beiden Kranken die Zuckungen, worauf Unverricht besonders Gewicht legt, gerade wie in seinen Fällen auch in nicht „synergisch zusammenwirkenden“ Muskeln, sondern auch in ganz vereinzelt und in Theilstücken einzelner auf.

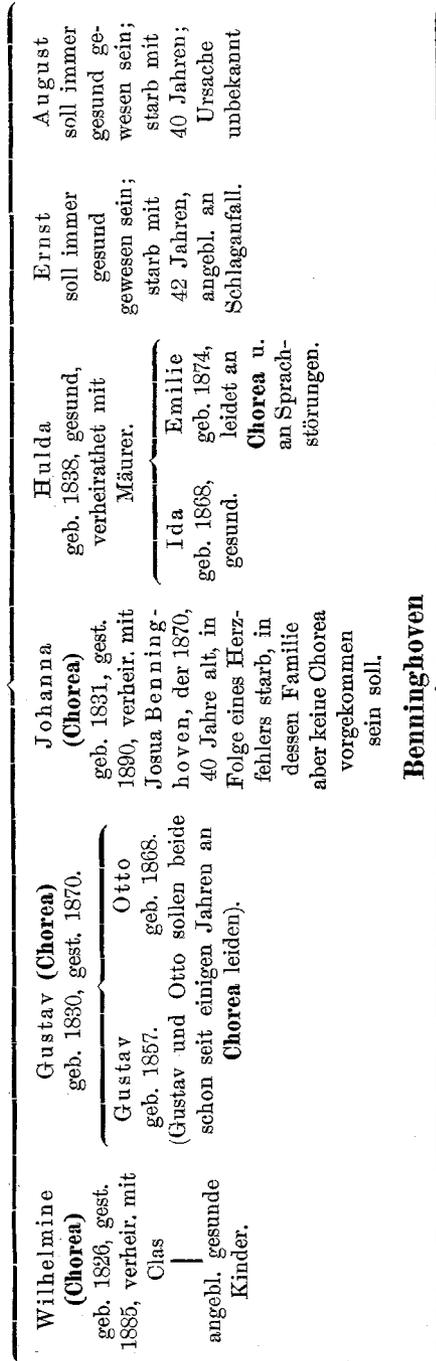
So waren bei dem ersten Kranken in der Rückenlage häufig isolirte Zuckungen im Deltoides, und zwar namentlich in den mittleren Partien zu sehen; sie sind kurz, folgen sich meist zwei- bis dreimal hintereinander, dann kommt wieder eine kurze Pause. Ebenso sieht man an der ruhenden Hand kurze Streckbewegungen einzelner Finger, Streck- und Adductionsbewegungen des Daumens. Dann erfolgen wieder wild ausführende Bewegungen des Unterarmes zusammen mit Beuge- und Streckbewegungen sämmtlicher Finger.

Andere Male findet man bei längerer Betrachtung des linken Fusses häufige, kurze Zuckungen im Ext. digit. brevis, ebenso Einzelzuckungen im Extensor hallucis longus, zu einer anderen Beobachtungszeit häufige kurze Stösse im Extensor digit. long., darauf tonische Zusammenziehung des Ext. hall. long., hie und da kurze Hebung des ganzen Fusses und darauf plötzliche Abduction beider Füsse. Nicht selten zieht sich auch der Extens. digit. brevis mit dem Flex. hall. long. zugleich zusammen, dann wieder alternirend.

Stammbaum der Familie Nolzen-Benninghoven.

Abraham Nolzen † 1838

(soll, ebenso wie seine Frau immer gesund gewesen und sehr alt geworden sein).



Da nun nach Unverricht ein derartiges Auftreten von Einzelzuckungen und von Zuckungen in einzelnen Muskeltheilen für die Differentialdiagnose zwischen Chorea und Myoclonie ausschlaggebend ist, so bliebe nur die Annahme übrig, dass in meinen Fällen, die Jedermann ohne Weiteres für chronische Chorea erklären würde, diese Diagnose keine zutreffende ist, sondern „Myoclonie“ zu diagnosticiren wäre.

Ich habe darum auch mehrere Fälle von der gewöhnlichen, nicht hysterischen Kinderchorea, welche doch auch Unverricht mit seiner Myoclonie nicht identificirt, auf die gleichen Eigenthümlichkeiten untersucht. Da die Diagnose auf diese Krankheit wahrlich keine besonderen Schwierigkeiten bietet, so darf ich wohl auf ausführliche Krankengeschichten verzichten.

Bei einem 12jährigen Mädchen, der Tochter eines Steinbauers, aus gesunder Familie stammend, ohne kranke Geschwister, waren 14 Tage vor ihrer Aufnahme in die medic. Klinik Zuckungen im rechten Bein und Arm entstanden. Sie sollen beim Stricken zugenommen haben. Ihre Intensität hat sich allmählich gesteigert. Von irgend einer psychischen Einwirkung, von einer Imitation und dergl. war keine Rede. An der Herzspitze fand sich ein systolisches Geräusch; der zweite Pulmonalton war etwas verstärkt, so dass die Annahme einer Endocarditis wahrscheinlich, wenn auch nicht sicher war. Die Patellarreflexe waren schwer auslösbar, die Rachenreflexe gut vorhanden.

Die einzelnen Bewegungen der Kranken wurden zeitweilig protokollirt. Zunächst liess sich feststellen, dass viele Bewegungen kurz und blitzartig sind, so z. B. an der herausgestreckten Zunge. Die Gesichtsmuskeln betheiligten sich kaum; bisweilen Heben des Kopfes.

An den Füßen sah man bei ruhiger Rückenlage der Kranken hintereinander Folgendes: häufige Flexionen der drei mittleren Zehen, manchmal auch der grossen Zehe allein. — Ruhe. — Kurze Adduction des Fusses. — Combination mehrerer nicht genau zu bestimmender Zuckungen. — Langsame Flexion der zweiten Zehe. — Combinirte Beugung des Fusses und der Zehen. — Kurze blitzartige Beugungszuckung der grossen Zehe. — Langsame Zuckung der dritten Zehe.

An der rechten Hand, die im Ganzen viel ruhiger gehalten wird, als der Fuss: Extension des zweiten Fingers allein. Adduction des dritten und fünften Fingers u. s. w.

An einem anderen Tage wieder sehr viele Einzelbewegungen der einzelnen Zehen, die Zuckungen meist blitzartig.

Gewöhnlicher Ausgang der Krankheit in Heilung.

In einem zweiten Falle handelte es sich um einen 15jährigen Knaben, M. M. aus Eitorf, bei dem sich keine hereditären Momente für die Entstehung der Krankheit nachweisen lassen. Nur soll die Mutter „etwas aufgeregter“ sein. Geschwister gesund. $\frac{3}{4}$ Jahr vor seiner Aufnahme in die Klinik ein Trauma, indem ein halber Ziegelstein aus angeblich 50 Meter Entfernung Stirn und Nase traf. Danach Nasenbluten, Bewusstlosigkeit, die beim Auswaschen der Hautwunde wieder verschwand.

Seit dem Unfalle ab und zu Schmerzen in der Stirngegend und in der Nase, aber keine Spur von choreatischen Zuckungen. Erst einige Tage vor der Aufnahme in die Klinik Beginn der Chorea, ohne nachweisbare äussere Ursache. Am Herzen systol. Geräusch an der Spitze ohne deutliche Verstärkung des zweiten Pulmonaltones. Keine Zeichen von Hysterie. Rachenreflexe sehr stark, keine Anästhesien. Sehnenreflexe normal. Der Gang nicht merklich verändert; Zielbewegungen der rechten Hand manchmal durch Zuckungen gestört.

Die genauere Untersuchung der einzelnen sich folgenden Zuckungen ergab auch hier rascheres oder langsames Auftreten derselben und vielfach ein Beschränktsein auf einzelne Muskeln. So fand ich hintereinander: Extension des rechten kleinen Fingers, Zuckung des r. Quadriceps, Plantarflexion des rechten Fusses, Beugung in der l. grossen Zehe, Extension derselben. Zuckung des r. Quadriceps, dann der Wadenmuskeln, später u. a. wieder Extension des rechten kleinen Fingers oder der drei äusseren Finger u. s. w. Der Kranke wurde nach 6wöchentlichem Aufenthalt in der Klinik als geheilt entlassen, nachdem in Folge einer starken seelischen Erregung etwa 1 Monat vor dem Entlassungstermin eine erhebliche Verstärkung der Zuckungen und zugleich eine starke psychische Erregung zeitweilig aufgetreten war.

In einem dritten zur Zeit noch in Behandlung befindlichen Falle von nicht hysterischer Chorea minor bei einem 12jährigen Mädchen war zu constatiren, dass sich im Wesentlichen die Zuckungen gerade so verhielten, wie bei dem erwähnten gleichzeitig in der Klinik befindlichen Kranken A. B. mit chronischer Chorea. Besonders trat hervor, dass bei Beiden oft ganz kurze, blitzartige Zuckungen in beiden Mm. frontales auftraten, während andere Male die gleichen Zuckungen in länger dauernde tonische übergingen. Das Sprechen war bei Beiden in ganz derselben Weise verändert, zeitweilig völlig gehemmt, dann stossend und explosiv. Einzelzuckungen traten seltener hervor als bei den anderen Kindern; auch vermochte die Kranke die abnormen Muskelzuckungen beim längeren Halten von Gegenständen nicht so gut zu hemmen, wie der erwachsene Kranke. Immerhin kann die rechte Hand, nachdem sie noch unmittelbar vorher während des Stehens der Kranken sehr häufig unregelmässig gezuckt hatte, ohne Nebenbewegungen ein Glas zum Munde führen. Sie kann auch längere Zeit, frei an ein vorgehaltenes Ziel stossend, ohne unwillkürliche Fingerbewegungen gehalten werden, während allerdings Armbewegungen unwillkürlicher Art sich dabei einstellen.

Ich vermag also in der Erscheinungsform der Krämpfe und in ihrer Vertheilung irgend welche Unterschiede zwischen der chron. progr. Chorea und der gewöhnlichen, nicht hysterischen, infantilen Chorea nicht zu entdecken und stimme im Uebrigen völlig den Ausführungen Boettiger's zu, die dahin gehen, dass sich beide Chorearten nur durch ihre Aetiology, ihren Verlauf und die häufig hinzutretenden psychischen Störungen von einander unterscheiden, wobei ich noch die gelegentliche Combination mit Epilepsie hinzufügen möchte. Besonders kann ich auch auf das angeblich verschiedene Verhalten der Muskelzuckungen gegenüber den intendirten Bewegungen ebensowenig wie Boettiger einen

entscheidenden Werth legen. Abgesehen davon, dass, wie auch aus den oben mitgetheilten Untersuchungen hervorgeht, dieser Unterschied thatsächlich keineswegs stets nachweisbar ist, ist ausser den von Ziehen und von Boettiger angeführten Momenten meiner Meinung nach auch darauf Gewicht zu legen, dass bei der Chorea erwachsener Männer die Willensenergie, welche die Zuckungen hemmt, viel mehr entwickelt zu sein pflegt, als bei Kindern. Will man aber dennoch meine Fälle von Chorea chron. progr. „Myoclonie“ nennen, so muss man überhaupt den Terminus Chorea streichen und ihn durch das Wort Myoclonie ersetzen, wodurch nichts gewonnen wäre. Keinesfalls stellen aber die Unverricht'schen Fälle ein neues Krankheitsbild dar; sie sind deshalb in ihrer Erscheinungsform gerade so von dem Friedreich'schen Paramyoclonus unterschieden wie dieser von der Chorea überhaupt.

Ehe ich auf diese Unterschiede eingehe, muss ich noch einer, wie es scheint, sich immer weiter verbreitenden Anschauung gedenken, als ob die gewöhnliche Chorea eine Coordinationsstörung in dem gewöhnlichen Sinne des Wortes darstelle, wie das z. B. Leube in seiner „speciellen Diagnose der innern Krankheiten“ in schärfster Form ausspricht, und wie das u. A. auch Gaupp in seiner erwähnten Dissertation behauptet.

Der letztere Autor muss in Folge dieser seiner Anschauung über die Chorea so weit gehen, dass er als Unterschied zwischen Myoclonie und Chorea den anführt, dass die klonischen Krämpfe bei der ersteren nicht an intendirte Bewegungen geknüpft sind, wohl aber mithin bei der letzteren. Das widerspricht aber schnurstracks der directen Beobachtung.

Zum Unterschiede von der Ataxie, die sonst völlig mit der Chorea identisch wäre, treten die choreatischen Zuckungen bekanntlich auch in der völligen Ruhe der Muskeln auf, z. B. bei der Rückenlage im Bette, und zwar oft in der heftigsten Weise, während bei der Ataxie im allerhöchsten Falle bei der scheinbaren Ruhe, z. B. beim Stehen, schwache Nebenbewegungen vorkommen (die sogenannte statische Ataxie). Sodann betreffen sie, wie wir sahen, oft genug nur einzelne Muskeln, sowohl während des Beginnes als auch auf der vollen Höhe der Erkrankung. Freilich werden durch solche Zuckungen einzelner oder mehrerer Muskeln oft genug gewollte Bewegungen gestört, aber doch keineswegs constant, wie bei der Ataxie; und endlich sind die abnormen Bewegungen bei der Chorea durchaus nicht stets langsamer Art, wie behauptet wird, sondern im Gegentheil recht häufig sehr rasch und oft genug wenigstens rasch und plötzlich eintretend, wenn sie auch später mehr tonisch werden.

Will man aber trotzdem die Chorea als eine Coordinationsstörung auffassen, weil eben auch während der zusammengesetzten und coordinirten Bewegungen selbst unbeabsichtigte Muskelzuckungen zu Stande kommen, so muss man jede Myoclonie, selbstverständlich auch die Unverricht'sche, als eine Coordinationsstörung auffassen, dann aber z. B. auch den Tetanus als eine solche gelten lassen. Denn auch bei ihm können irgend welche in der Ausführung begriffene Bewegungen durch tonische Krämpfe gestört oder gehindert werden.

Nach diesen Ausführungen ist also die Chorea keine Coordinationsstörung in dem gewöhnlich damit verbundenen Sinne, wohl aber die Unverricht'sche Myoclonie eine echte progressive chronische Chorea.

Hätte das von Friedreich geschilderte Krankheitsbild dieser Krankheit geglichen, so würden weder er selbst noch ich, der ebenfalls etwas Derartiges niemals früher gesehen hatte, gewagt haben, den Fall als etwas Neues und Eigenthümliches zu beschreiben.

Bei dem Friedreich'schen Kranken waren eben Besonderheiten gegeben, die den Fall von der Chorea hinreichend unterschieden.

Erstens waren die Zuckungen dauernd verhältnissmässig schwach und niemals zu so ausfahrenden Bewegungen führend, wie bei den bis dahin bekannten verschiedenen Choreaarten.

Zweitens waren trotz jahrelanger Dauer der Erkrankung die Faciales frei. Ferner war die Krankheit nicht progressiv, und endlich wurde — und das ist das Wesentlichste — stets nur eine kleine Anzahl der gleichen symmetrischen Muskeln in Zuckungen versetzt, während doch bei der Chorea minor und chronica bekanntlich die allermeisten willkürlichen Muskeln bald hier bald dort in springender Weise in Bewegung gesetzt werden.

Es passte also die Bezeichnung der Chorea für ein derartiges Krankheitsbild nicht, wenn man nicht diesen Namen auf symptomatisch ganz davon verschiedene Zustände übertragen wollte, zumal es auch durchaus unwahrscheinlich erschien, dass der allerdings zur Zeit noch unbekannt Sitz dieser Erkrankung der gleiche sei, wie derjenige der Chorea, welcher doch, auf gute Gründe gestützt, im Gehirn gesucht werden muss.

Eine sehr viel grössere Aehnlichkeit hat das Krankheitsbild bei dem Friedreich'schen Kranken in erster Linie mit dem gewöhnlichen Tic convulsif einzelner Muskeln und Nervengebiete, wenn man sich diesen Tic in symmetrischer Weise auf eine grössere Zahl von Muskeln ausgebreitet denkt. Ebenso kann auch eine gewisse Beziehung des Paramyoclonus mit der von mir sogenannten Myokymie gefunden

werden, so dass Kny seine dahingehörigen Fälle unter dem Titel „Ueber ein dem Paramyoclonus multiplex nahestehendes Krankheitsbild“ veröffentlicht konnte¹⁾. Mit Recht bemerkt aber Unverricht, dass diese Kny'schen Fälle „eine Reihe von Zügen aufweisen, bei denen es zweifelhaft erscheint, ob sie noch zu der Myoclonie gehören“ (S. 85 seiner Monographie).

Die Unterschiede liegen ja auf der Hand: Bei der Myokymie ist eben das Wogen der Muskeln das vorwiegende Symptom, das sich mit starken Schmerzen verbindet und sich in erster Linie in den Wadenmuskeln zu localisiren pflegt, während bei dem Myoclonus im Wesentlichen nur klonische Zuckungen vorkommen und Schmerzen nur eine geringe oder gar keine Rolle spielen. Beiden gemeinsam ist das Auftreten in symmetrischen Muskeln und die vielfach vorhandene Neigung zur Genesung oder zu Remissionen; von Hysterie kann bei der Natur der Muskelzusammenziehungen bei der Myokymie ebenso wenig die Rede sein wie von Chorea.

Was die Beziehungen zum sogenannten *Tic convulsif* betrifft, so habe ich dem seiner Zeit darüber Gesagten in der Sache nichts hinzuzufügen. Es handelt sich bei ihm bekanntlich im Wesentlichen um klonische Zuckungen in einzelnen Muskeln und innerhalb eines einzelnen Nervengebietes, wenn auch gelegentlich tonische Zuckungen dabei vorkommen. Ich möchte darum für diese Krankheitsform anstatt des langen französischen Namens den kürzeren Ausdruck des *Monoclonus* oder der *Monoclonie* vorschlagen, während es sich bei dem Friedreich'schen Kranken um eine Form der *Polyclonie*, um eine *Paraclonie* oder einen *Paraclonus* handeln würde, da eben symmetrische Muskeln beider Körperhälften befallen wurden. Der Zusatz „Myo“ ist unnöthig, weil eben nur die Muskeln zuckungsfähige Gebilde im Körper darstellen. Ist ein doppelseitiger *Tic* im *Facialisgebiet* vorhanden, wie das in seltenen Fällen vorkommt, so würde es sich um eine umschriebene *Paraclonie* in diesem Nervengebiete handeln.

Freilich würde der Namen der *Polyclonie* an sich auch die *Chorea* mit einschliessen; es soll aber diese letztere Bezeichnung durch ihn keineswegs verdrängt werden, da man sich einmal an sie gewöhnt hat, und da die *Chorea* ein gut umschriebenes Krankheitsbild darstellt. Man kann aber in seltenen Fällen von *Clonus* bestimmter Muskel-complexe, besonders auch einseitiger Art, anstatt des manchmal gebrauchten Ausdruckes der partiellen *Chorea* von *Polyclonie* sprechen, besonders wenn es sich um chronische Zustände handelt, wobei natürlich alle diejenigen Krämpfe ausgeschlossen sind, die entweder nur

1) Archiv f. Psychiatrie. Bd. XIX.

anfallsweise auftreten oder als Symptome bestimmter organischer Gehirn- oder Rückenmarkskrankheiten angesehen werden müssen.

Ich glaube, dass auf diese Weise eine grössere Ordnung in die Beschreibung aller zugehörigen Krampfformen hineinkommt und dass besonders der Name der „Myoclonie“ nicht mehr auf die Unverrichteten Fälle allein Anwendung findet, für die der Namen der chron. Chorea schon besteht.

In Bezug auf die Friedreich'sche Paraclonie möchte ich zum Schlusse noch hinzufügen, dass sich unter diese Bezeichnung auch Fälle rubriciren lassen, welche zwar eine grosse Aehnlichkeit mit dem von Friedreich beschriebenen Krankheitsbilde haben, aber doch nicht in allen Einzelheiten völlig identisch sind.

So beobachtete ich vor zwei Jahren ein paar Monate lang einen 18jährigen Bäcker E. H. aus Siegen, über welchen ich in meinem Badener Vortrage schon kurz berichtete.

Er will früher bis zum März 1895 stets gesund gewesen sein und stammt von gesunden Eltern. Sechs seiner Geschwister sind ebenfalls gesund, eine Schwester ist am Typhus gestorben.

Im März 1895 machte er einen leichten Gelenkrheumatismus durch, der aber zu einer Erkrankung des Herzens geführt haben soll. Seitdem häufig schmerzhaft Gelenkschwellungen, Beklemmungen und Athembeschwerden. Seit 10 Tagen vor seiner Aufnahme in die medic. Klinik Schmerzen im linken Handgelenk und im rechten Knie, ausserdem Druckgefühl auf der Brust und Kopfschmerzen.

Der Kranke giebt ferner an, dass er seit seinem zwölften Lebensjahre viel Kraftübungen vorgenommen und dass er vor 3 $\frac{1}{2}$ Jahren zuerst Schmerzen und Zuckungen in der Beugemusculatur beider Oberarme bekommen habe, die etwa 14 Tage lang anhielten.

Seitdem wiederholten sich die Zuckungen und Schmerzen in den genannten Muskeln alle paar Monate und verbanden sich gewöhnlich mit Gelenkschmerzen. Sie traten auch in der Ruhe auf, wurden aber durch Anstrengungen verstärkt und wurden angeblich zuerst nach einem kalten Bade bemerkt. Starkes Turnen soll dann ihre Wiederkehr bewirkt haben.

Die Untersuchung des muskelkräftigen, gut genährten Mannes ergab zunächst das Bestehen einer gut compensirten Mitralinsufficienz. Fieber bestand nicht; die Gelenkschmerzen waren mässig. Von irgend welchen hysterischen Symptomen: Anästhesien, Rachenreflexmangel u. s. w. nicht die Spur; der Status psychicus ein ganz normaler.

Die grobe Kraft der Muskeln sehr gut, keine Spur von Coordinationsstörungen. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven normal. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sehr lebhaft, die Armsehnenreflexe normal.

Vorwiegend in der Biceps musculatur beiderseits sieht man häufig, auch während der Ruhe des Kranken, blitzartige Zusammenziehungen ohne Bewegungseffect. Der Muskel wird jedesmal dabei hart und tritt in seinen Contouren unter der Haut deutlich hervor. Oft folgen sich zwei

Zuckungen hintereinander; oft lässt sich ein leichter Ansatz zum Tonischwerden beobachten.

Auffallend ist, dass sie besonders dann hervortreten, wenn die Hände beide nach hinten zu unter den Kopf gelegt werden, ohne dass bei dieser Haltung eine besonders starke Innervation der Bicepsmuskulatur zu Tage tritt. Stärkere willkürliche Contractionen haben keinen deutlich verstärkenden oder abschwächenden Effect.

Druck auf die Bicepsmuskulatur ist etwas empfindlich.

Ausser der Bicepsmuskulatur werden auch andere Muskeln ergriffen; wenn auch nicht so häufig und so andauernd, so die *Mm. pectorales* und die Strecker am Oberarm. In den *Mm. supinat. longi*, sowie in den Beinmuskeln liessen sich niemals Zuckungen beobachten.

Die Bicepszuckungen sind gelegentlich auch synchron, meistens aber nicht und wurden während des zweimonatlichen Aufenthalts des Kranken in der Klinik allmählich geringer, ohne aber aufzuhören. Links waren sie meist stärker als rechts; mit Schmerzen waren sie niemals verbunden.

Der Kranke verliess die Klinik, nachdem seine Gelenkschmerzen verschwunden waren; über sein späteres Befinden waren leider keine Nachrichten zu bekommen.

Es handelte sich also in diesem Falle um eine Paraclonie einzelner Arm- und Schultermuskeln bei einem nicht hysterischen, sonst nervengesunden jungen Mann ohne hereditäre Belastung. Er unterscheidet sich von dem Friedreich'schen Falle zunächst durch die von dem Kranken angegebene Ursache der Ueberanstrengung und der Einwirkung der Kälte, also von Momenten, die an sich die Entstehung derartiger Zuckungen leichter verständlich erscheinen lassen als der Schreck.

Sodann dadurch, dass die Unterextremitäten frei blieben, was natürlich nicht gegen die Zusammengehörigkeit beider Fälle spricht. Endlich dadurch, dass beim Einnehmen einer bestimmten Haltung der Arme die Muskelzuckungen leichter und stärker eintreten als in der Ruhe, und dass keine deutliche Verminderung der Zuckungen während der willkürlichen Bewegungen wahrnehmbar erschien.

Die zeitweilige Unterbrechung der lange dauernden Zuckungen, wie sie in unserem Falle häufiger bestanden haben soll, könnte natürlich auch bei dem Friedreich'schen Kranken schon vor seiner Aufnahme in die klinische Behandlung manchmal vorhanden gewesen und dem Kranken entgangen sein.

Im Uebrigen gehören beide Fälle in das Gebiet der langdauernden Paraclonien ohne organisch bedingte Ursache, ohne Beziehung zu Hysterie oder allgemeiner Neurasthenie, und ohne dass man von eigentlichen Anfällen sprechen kann.

Die Unterschiede gegenüber der gewöhnlichen Chorea minor oder der chron. Chorea liegen auf der Hand, nur dass sich in meinem Falle

ganz ähnlich wie bei vielen Fällen der ersteren eine endocarditische Mitralinsufficienz und ein Gelenkrheumatismus nachweisen liess. Würden die blitzartigen Zuckungen weiter ausgedehnt und stärker gewesen sein, so könnte man von der „Chorea electrica“ Henoch's sprechen, die ich schon früher nur als einen höheren Grad des Friedrich'schen Paramyoclonus oder der Paraclonie angesprochen habe. Rein symptomatisch betrachtet gehen schliesslich alle diese Para- und Polyclonien auch mit den gewöhnlichen Choreaarten in einer höheren Einheit auf, während eine wirkliche innere Zusammengehörigkeit erst dann bewiesen wäre, wenn wir noch mehr über Ursachen und Sitz der verschiedenen Clonus- und Choreaarten wissen, als das bis jetzt der Fall ist.
